

München, 1960

Querschnittsbilder bei der multiplen Sklerose

Zugleich ein Beitrag zur Differentialdiagnose
zwischen Sclerosis multiplex
und Tumor medullae spinalis

Karlheinz Blinzinger

Aus der Nervenlinik der Universität München
Direktor: Prof. Dr. K. Kolle

QUERSCHNITTSBILDER BEI DER MULTIPLN SKLEROSE

Zugleich ein Beitrag zur Differentialdiagnose zwischen
Sclerosis multiplex und Tumor medullae spinalis

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Karlheinz Blinzinger

aus

München 1960

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. Max Kaess

Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. Kurt Kolle

Dekan: Prof. Dr. med. Herbert Schwiegk

Tag der mündlichen Prüfung: 10. Mai 1960

MEINEN LIEBEN
ELTERN



INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. EINLEITUNG	1
II. FÄLLE AUS DEM SCHRIFTTUM	2
III. DIE DIFFERENTIALDIAGNOSE ZWISCHEN SCLEROSIS MULTIPLEX UND TUMOR MEDULLAE SPINALIS	
1. Kapitel: Die Bedeutung der Symptomenlokalisation für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.	10
2. Kapitel: Die Bedeutung des Krankheitsverlaufs für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.	21
3. Kapitel: Die Bedeutung der motorischen Symptome und des Reflexstatus für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.	28
4. Kapitel: Die Bedeutung der sensiblen Reiz- und Ausfallserscheinungen für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.	31
5. Kapitel: Die Bedeutung der vegetativen und der trophischen Störungen für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.	39
6. Kapitel: Die Bedeutung des allgemeinen Untersuchungsbefundes für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.	41
7. Kapitel: Die Bedeutung der Liquorveränderungen für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.	44
8. Kapitel: Die Bedeutung des Röntgenbefundes für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.	57
9. Kapitel: Abschließendes zur Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis und Bemerkungen zur Probelaminektomie.	60
IV. EIGENE KASUISTIK	
5 Fälle mit Krankengeschichte und Epikrise.	62
V. ZUSAMMENFASSUNG	90
VI. LITERATURVERZEICHNIS	91



Digitized by the Internet Archive
in 2026

EINLEITUNG

Die multiple Sklerose ist sowohl im Hinblick auf ihre Symptomatik als auch bezüglich ihres Verlaufs eine äußerst launische und vielgestaltige Krankheit. Aus der ungeheueren Variabilität der polysklerotischen Erscheinungsformen erwachsen selbst dem gewiegtsten Neurologen bisweilen ernsthafte differentialdiagnostische Probleme. Den Ausführungen PETTEs (92) zufolge gibt es kaum eine einzige organische Erkrankung des Zentralnervensystems, der gegenüber die Sclerosis multiplex nicht hin und wieder differentialdiagnostisch abzugrenzen wäre.

Ganz besondere Schwierigkeiten bereitet mitunter die Erkennung der vorwiegend oder rein spinalen Spielarten der multiplen Sklerose sowie ihre Unterscheidung von den jeweils in Frage kommenden anderweitigen Affektionen des Rückenmarks. Dies gilt nicht zuletzt für die querschnittsähnlichen Krankheitsbilder und für die Brown-Sequard'schen Halbseitensyndrome der Sclerosis multiplex, welche mit täuschender Ähnlichkeit einen raumbeschränkenden Prozeß im Wirbelkanal zu imitieren vermögen.

Auf Anregung von Herrn Prof. Dr. Max Kaess, Oberarzt an der Nervenkllinik der Universität München, habe ich versucht, die Frage der differentialdiagnostischen Abgrenzung von polysklerotischen Querschnittsbildern gegenüber den Geschwülsten des Rückenmarks und seiner Hüllen so erschöpfend als möglich zu erörtern. An Hand des einschlägigen Schrifttums sowie einiger beispielhafter Fälle aus der neurologischen Abteilung der Klinik sollen die wesentlichsten differentialdiagnostischen Kriterien herausgestellt und eingehend auf ihre Eignung resp. Unzulänglichkeit geprüft werden.

FÄLLE AUS DEM SCHRIFTTUM

Schon die ältere neurologische Fachliteratur liefert uns zahlreiche kasuistische Mitteilungen über querschnittsartige Krankheitsbilder und Brown-Sequard'sche Halbseitensyndrome bei der multiplen Sklerose. Keineswegs selten unterlagen diese Fälle einer kaum wieder gutzumachenden Verwechslung, indem irrtümlich eine das Rückenmark komprimierende Neubildung angenommen und dann folgerichtig ein operativer Eingriff zur Entfernung derselben durchgeführt worden war.

Bereits im Jahre 1904 beschrieb SCHULTZE (115) einen Fall von Sclerosis multiplex, dessen Symptome einer reinen Transversalläsion der Medulla spinalis entsprochen hatten. Es handelte sich um ein 17-jähriges Mädchen mit belangloser Familien- und Kindheitsanamnese. Innerhalb von drei Jahren hatte sich eine Paraparesis spastica inferior mit Flexionskontrakturen entwickelt. Außerdem bestand eine Blasen- und Mastdarmschwäche sowie eine Herabsetzung der Tast-, Schmerz- und Temperaturempfindung unterhalb der Knie mit unsicherer Grenze nach oben. Kaum vierzehn Tage nach der Aufnahme fand sich eine leichte Hypästhesie bis zur horizontalen Nabellinie. Die Hirnnerven waren völlig intakt. An den Armen konnte ebenfalls nichts Abnormes festgestellt werden. In Anbetracht dieser Sachlage wurde die Möglichkeit einer Rückenmarksgeschwulst erwogen, obschon Schmerzen irgendwelcher Art gänzlich gefehlt hatten. An eine Operation war wegen des ausgedehnten Dekubitus nicht mehr zu denken und die Patientin wurde daher als Pflegefall entlassen. Infolge des erheblich sich verschlechternden Allgemeinzustandes mußte sie jedoch schon nach wenigen Monaten erneut in die Klinik eingewiesen werden. Die Sensibilitätsstörung war inzwischen noch deutlicher geworden. Die Arme und die Hirnnerven waren aber immer noch frei. Unter septischen Erscheinungen erfolgte alsbald der Exitus letalis. Bei der Autopsie entdeckte man multiple Entmarkungs- und Skleroseherde nicht nur im Rückenmark, sondern auch in den verschiedensten Regionen des Gehirns. Im Dorsalteil der Medulla spinalis fehlten fast sämtliche Markscheiden.

Zwischen 1908 und 1910 veröffentlichte dann NONNE (74, 75, 76) die Krankengeschichte einer 59-jährigen Frau, bei der sich im Laufe von zwei bis drei Jahren an den unteren Extremitäten allmählich eine motorische Schwäche mit spastischer Komponente eingestellt hatte. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe waren beiderseits gesteigert, das Babinski'sche und das Oppenheim's

sche Phänomen angedeutet positiv, rechts vielleicht eine Spur mehr als links. Vorübergehend bestand auch eine mäßige Harninkontinenz. Die Sensibilitätsprüfung ergab an den Zehen, Füßen und Unterschenkeln eine Empfindungslähmung für alle Qualitäten, dazu an der linken Rumpfhälfte noch eine hypästhetische Zone von der Mamille bis herab zum Rippenbogen. Subjektiv hatte die Patientin über zeitweilige Schmerzen im Rücken sowie über ausstrahlende Parästhesien in den Beinen zu klagen. An den oberen Extremitäten fiel lediglich eine geringe Muskelatrophie im Ulnarisgebiet der linken Hand auf. Von seiten der Hirnnerven ließ sich kein pathologischer Befund erheben. Der Augenhintergrund war vollkommen normal, desgleichen die Sehschärfe. Faßte man alle genannten Einzelercheinungen zusammen, so lag ein verwaschener Brown-Sequard'scher Symptomenkomplex vor. Die klinische Differentialdiagnostik versagte hier ganz und gar. Man mußte es völlig unentschieden lassen, ob es sich um eine atypische Polysklerose im höheren Lebensalter oder um einen extramedullären Tumor im Bereich des unteren Cervical- bzw. des oberen Thorakalmarks handelte. Aus diesem Grunde entschloß sich NONNE zu einer probatorischen Laminektomie. Trotz der Entfernung von vier Wirbelbögen war das Resultat derselben negativ. Die Patientin wurde nach ihrer Entlassung aus dem Krankenhaus jedoch weiterhin beobachtet. In den folgenden zwei Jahren wuchs sich die spastische Parese der Beine zu einer spastischen Paraplegie aus. Die Blasenstörung nahm wieder zu und auch an den Armen kam es nun zu einer evidenten Übererregbarkeit der Reflexe. Die Sensibilitätsanomalien blieben nach wie vor gering und unstet. Bis zuletzt fehlten okuläre Symptome, ebenso wie alle sonstigen Zeichen einer Mitbeteiligung höher gelegener Zentren. Zwei Wochen vor ihrem Tode nahm NONNE die Kranke wieder auf seine Abteilung. Die Sektion deckte eine ausgedehnte Sclerosis multiplex vom gemischt cerebropinalen Verteilungstyp auf.

NONNE (76) faßte damals seine diesbezüglichen Erfahrungen folgendermaßen zusammen: "Ich bin auf Grund meiner eigenen Kasuistik zu der Überzeugung gekommen, daß es Fälle von multipler Sklerose gibt, die die Differentialdiagnose gegenüber den das Rückenmark komprimierenden Tumor in suspenso lassen müssen und bei denen nur die Probelaminektomie eine Antwort auf die differentialdiagnostische Frage geben kann."

OPPENHEIM (87), welcher der Ansicht NONNEs zunächst entgegengetreten war und in der Differenzierung der Sclerosis multiplex vom Tumor medullae spinalis keine ernsthaften Schwierigkeiten gesehen hatte, mußte mit Rücksicht auf die inzwischen selbst gemachten Beobachtungen seine ursprüngliche Mei-

nung alsbald revidieren. Im Jahre 1914 schilderte er persönlich "aus einem Dutzend derartiger Fälle" ein besonders anschauliches Beispiel. Der 33-jährige, früher angeblich lungen- und magenleidende Patient bot im wesentlichen das Bild einer rechtsbetonten, spastischen Lähmung der unteren Extremitäten mit beiderseits leicht auslösbarem Fuß- und Patellarklonus sowie deutlich positivem Babinski und Rossolimo. Die Harn- und Stuhlentleerung war zeitweise etwas erschwert. Über seine Potenz machte der Kranke nur sehr unbestimmte Angaben. Bei der Prüfung der Sensibilität zeigte sich eine augenfällige Therm-anästhesie und Hypalgesie am ganzen linken Bein, welche über die Inguinalfalte hinaus bis ungefähr zur Mitte zwischen Symphyse und Nabel reichte. Außerdem konnte in der rechten unteren Abdominalgegend zwischen Darmbeinkamm und horizontaler Umbilikallinie noch eine Zone taktiler Hypästhesie nachgewiesen werden. Subjektiv litt der Patient an heftigen, beim Husten und Niesen sich verstärkenden Schmerzen im rechten Unterbauch sowie an lästigen Hitze- und Kälteparästhesien in der linken unteren Extremität. An den Armen konnte weder eine Beeinträchtigung der Motilität noch eine solche der Sensibilität festgestellt werden. Im Kopfbereich fielen lediglich ein paar nystagmoide Endstellzuckungen der Bulbi bei extremem Seitenblick auf. Eingedenk der rechtsbetonten spastischen Paraparese und der linksseitigen dissoziierten Empfindungsstörung konstatierte OPPENHEIM ein unvollständiges Brown-Sequard'sches Halbseitensyndrom, mußte jedoch die Frage, ob man es mit einer spinalen Kompressionserkrankung oder mit einer Polysklerose zu tun hatte, vorerst noch offen lassen. Trotz wiederholter Nachuntersuchungen gelang es ihm ein volles Jahr lang nicht, hierin zu einer klaren und definitiven Entscheidung zu kommen. Erst bei der letzten Kontrolle war der Nystagmus so deutlich geworden, daß man an der Diagnose einer multiplen Sklerose keine Zweifel mehr hegen konnte.

In der Zusammenfassung seiner Arbeit über den Formenreichtum der Sclerosis multiplex präzierte OPPENHEIM (87) seinen nunmehrigen Standpunkt dahingehend: "Es ist zuzugeben, daß die großen Fortschritte in der Diagnostik, welche das letzte Dezennium gebracht hat, die Erkennung und Unterscheidung der multiplen Sklerose wesentlich erleichtert haben, besonders gegenüber den syphilitischen und syphilogenen Nervenerkrankungen, mit denen sie so viele Berührungspunkte hat. Dem steht aber gegenüber, daß nach einer anderen Richtung die Grenze viel undeutlicher geworden ist, und zwar nach der des Tuinor medullae spinalis."

Bei einem von CURSCHMANN (20) im Jahre 1916 publizierten Fall bestand

eine spastische Paraparese der Beine sowie eine von oben nach unten zunehmende Gefühlsstörung, oben noch dazu begrenzt durch eine auf das 4. und 5. Dorsalsegment zu beziehende hyperästhetische Zone mit desgleichen Gürtelschmerz. In Anbetracht dieses voll entwickelten Querschnittssyndroms vermutete man anfänglich einen raumbeschränkenden Prozeß in Höhe des unteren Brustmarks. Erst im weiteren Verlauf wurde die Polysklerose dann sinnfällig.

Im Jahre 1918 teilte daraufhin MARBURG (59) die Krankengeschichte einer 32-jährigen Frau mit, bei der ebenfalls fast sämtliche Symptome auf eine kompressionsbedingte Querschnittsschädigung des Thorakalmarks hingewiesen hatten. Innerhalb eines Zeitraums von zwei Jahren entstand bei der früher angeblich immer gesund gewesenen Patientin eine spastische Lähmung der unteren Extremitäten sowie eine zunächst inkonstante, später aber ziemlich beständige und kranialwärts entsprechend dem 12. Dorsalsegment scharf demarkierte Hypalgesie. Ein von anderer Seite festgestellter Linksnystagmus sowie eine Unsicherheit des linken Arms erwiesen sich als flüchtig oder unbedeutend. Die in den fortgeschritteneren Stadien der Erkrankung auftretenden, beinahe bis zur Unerträglichkeit sich steigernden Schmerzen bestärkten MARBURG in seinem bereits vorher gefaßten Verdacht, daß hier eine intravertebrale Neubildung vorliegen müsse, nur noch mehr. Lediglich der ausgedehnte Dekubitus verhinderte die Vornahme des von ihm beabsichtigten operativen Eingriffs. Die Patientin verfiel nun zusehends und kam schließlich unter septischen Erscheinungen ad exitum. Bei der Obduktion enthüllte sich dann die wahre Natur des Leidens; man fand eine typische multiple Sklerose der Medulla spinalis, vereinzelt auch des Cerebrums vor.

Am Ende seiner Ausführungen bekannte sich auch MARBURG (59) zu der Auffassung, "daß man außerstande sein kann, besonders im Beginn die Sclerosis multiplex vom Tumor medullae spinalis zu differenzieren."

Ein Fall, über den noch im gleichen Jahr SCHREIBER (112) berichtet hatte, entsprach weitgehend einer Querschnittserkrankung des mittleren Brustmarks. Bei dem 18-jährigen, vorher nie sonderlich krank gewesenen Mann entwickelte sich im Laufe eines Jahres schubförmig eine rechtsbetonte Paraparesis spastica inferior mit gesteigerten Sehnenreflexen und deutlichen Pyramidenzeichen. Darüber hinaus existierte eine hochgradige Empfindungsstörung für alle Qualitäten, welche sich von den Zehen bis zu den Rippenbögen erstreckte und den Leib gürtelförmig umfaßte. Da der mittlere Teil der Brustwirbel-

säule druckempfindlich war und der Patient außerdem über starke Schmerzen in den Beinen klagte, lag der Gedanke an eine extramedulläre Geschwulst am nächsten. Nur die nystagmusartigen Zitterbewegungen der Bulbi sowie eine vorübergehende, leichte Lähmung des rechten Gesichtsnerven fügten sich nicht ganz in den Rahmen eines derartigen Krankheitsgeschehens. Um endlich Gewißheit zu erlangen schritt man zur Probelaminektomie, konnte aber dabei keinen Tumor zur Darstellung bringen. Binnen weniger Wochen nach der Operation bildeten sich dann alle motorischen und sensiblen Ausfälle wieder so weit zurück, daß der junge Mann sogar zum Militär eingezogen wurde. Hier verschlimmerten sich seine Beschwerden abermals und es kristallisierte sich, unterbrochen von Schüben und Remissionen, nach und nach das Vollbild einer multiplen Sklerose heraus.

Bei einem Fall, den CASSIRER (17) im Jahre 1920 beschrieb, hatte sich ganz langsam und unter stetiger Progression eine Halbseitenlähmung vom Brown-Sequard'schen Typus manifestiert. Bei der explorativen Laminektomie sah man an der vermuteten Stelle unter der Pia deutlich die sklerotischen Plaques durchschimmern.

In einem anderen Falle CASSIRERs (17) konnte die Höhend diagnose exakt auf das 3. Dorsalsegment gestellt werden. Die Symptomatik entsprach auch sonst am ehesten noch der Annahme eines extramedullären Tumors. Erscheinungen, die auf eine disseminierte Erkrankung des Zentralnervensystems hätten hindeuten können, wurden völlig vermißt. Bei der Operation vermochte man aber an dem in Frage kommenden Rückenmarksabschnitt keinen pathologischen Befund zu erheben. CASSIRER sprach sich infolgedessen für eine unilokuläre Polysklerose aus.

Im Jahre 1923 veröffentlichten GOEBEL und PETER (37) die Krankengeschichte eines 22-jährigen Mädchens, bei dem sich innerhalb von vier Jahren allmählich eine spastische Paraparese der unteren Extremitäten ausgebildet hatte. Die Patellar- und die Achillessehnenreflexe waren klonisch gesteigert, das Babinski'sche und das Oppenheim'sche Zehenzeichen seitengleich auslösbar. Daneben bestand eine schwere Incontinentia urinae et alvi. Die Sensibilität war für alle Qualitäten von den Zehen an aufwärts bis zu einer scharfen Grenze, welche etwa in Höhe der Mamillen rings um den Brustkorb verlief, gleichmäßig herabgesetzt. Bisweilen litt die Patientin auch an gürtelförmigen, neuralgischen Schmerzen im Thoraxbereich. Die Arme, die Hirnnerven und die Sinnesorgane waren vollkommen intakt. Alle Symptome konnten auf eine einzige, herd-

förmige Läsion des Dorsalmarks zurückgeführt werden. Diese Tatsache machte eine primäre, von den Meningen oder von den Radices ausgehende Neubildung am wahrscheinlichsten. Die Laminektomie lieferte jedoch trotz gründlichster Sondierung ein gänzlich negatives Ergebnis. GOEBEL und PETER hatten aber Gelegenheit, die Kranke noch ein volles Jahr auf ihrer Abteilung weiter zu beobachten. Während dieser Zeit wandelte sich das ursprüngliche klinische Bild ganz und gar. Die Gefühlsstörungen verschwanden bis auf geringe Reste und die Beinlähmung besserte sich so sehr, daß die Patientin vorübergehend wieder aufstehen konnte. Dagegen kam es jetzt zu einer retrobulbären Neuritis, zu einem doppelseitigen Nystagmus sowie zu einem unverkennbaren Intentionstremor an den oberen Extremitäten. Bei der Entlassung der Patientin war an der Diagnose einer multiplen Sklerose nicht mehr zu rütteln.

Bei einem zweiten, ähnlichen Fall von GOEBEL und PETER (37) entstand im Laufe von drei bis vier Jahren eine spastische Paraplegie der Beine, dazu eine Empfindungslähmung für alle Qualitäten, die sich von den Zehen bis zu einer zirkulär um den Rumpf verlaufenden Linie oberhalb des Nabels ausdehnte. Subjektiv wurden gürtelförmige Neuralgien in entsprechender Höhe angegeben. Die untere Brustwirbelsäule war an umschriebener Stelle druckschmerzhaft und zeigte einen leichten Gibbus. Die Diagnose schwankte zwischen multipler Sklerose und extramedullärem Tumor. Da die Schmerzen jeglicher konservativen Behandlung trotzten, entschloß man sich zu einer Laminektomie. Dieselbe ergab jedoch einen völlig negativen Befund. Wenige Tage nach der Operation verschied der Patient. Bei der Sektion stellte man zahlreiche, auf das Rückenmark beschränkte polysklerotische Entmarkungsherde fest.

Ein Fall, den MESSING (65) im Jahre 1927 beibringen konnte, bot gleichermaßen ein nahezu komplettes Transversalsyndrom. Neben der spastischen Parese der beiden unteren Extremitäten imponierte bei der 33-jährigen Patientin vor allem eine massive, in Höhe des 7. Dorsalsegments scharf demarkierte Herabsetzung der Oberflächen- und Tiefensensibilität. Autoptisch erwies sich das Leiden als sichere Polysklerose.

Im Jahre 1932 publizierte BORNSTEIN (11) einen weiteren Fall dieser Art. Es handelte sich um eine 62-jährige Frau, bei der sich, verbunden mit stechenden Schmerzen im Kreuz und unangenehmen Gürtelgefühlen am Stamm, innerhalb von vier Jahren eine Paraparesis spastica inferior entwickelt hatte. Die Sensibilitätsprüfung ergab eine bis in das Gebiet des 7. Dorsalsegments reichende Hypästhesie und Hypalgesie sowie eine Aufhebung des Lagesinns an den Ze-

hen beider Füße. Die oberen Extremitäten waren vollkommen frei. Anhaltspunkte für eine Affektion der Hirnnerven oder der Sinnesorgane konnten ebenfalls nicht gefunden werden. Man entschied sich demzufolge für einen raumbeschränkenden Prozeß im Wirbelkanal. Geraume Zeit nach der Aufnahme erlag die Kranke einer fieberhaften Allgemeininfektion. Bei der Obduktion konnte eine multiple Sklerose, welche ausschließlich die Medulla spinalis befallen hatte, nachgewiesen werden.

Während die bisher zitierten Mitteilungen noch die Vorstellung erwecken konnten, es sei den querschnittähnlichen Krankheitsbildern und den Brown-Sequard'schen Halbseitensyndromen der Sclerosis multiplex lediglich bei älteren Autoren eine gewisse Beachtung zuteil geworden, beweist eine kasuistische Abhandlung WEILs (136) aus dem Jahre 1947, daß das wissenschaftliche und klinische Interesse an diesen für die Differentialdiagnostik so bedeutsamen polysklerotischen Sonderformen keineswegs erloschen ist. WEIL erörterte in seiner Arbeit die Krankengeschichte einer 27-jährigen Frau, die wegen einer spastischen Beinlähmung mit scharf segmentär begrenzten Empfindungsstörungen von anderer Seite erfolglos laminektomiert worden war. Er selbst konnte hernach an einer temporalen Abblassung der Optikuspapillen die multiple Sklerose erkennen.

Die hier auszugsweise oder gekürzt wiedergegebenen Fälle aus dem Schrifttum sind nicht die einzigen, welche bis dato zur Beobachtung gekommen sind. Weitere, kaum minder eindrucksvolle Berichte über halb- oder doppelseitige Querschnittslähmungen bei der Sclerosis multiplex stammen von NIESSEL-v. MAYENDORF (72), ROTTER (102), v. GEUCHTEN und LAMBOTTE (35), KROLL (53) KESCHNER und MALAMUD (45), LONG (54, 55) BREGMAN und SZPILMAN (12, 13) WEXBERG (138), RANZI und SGALITZER (94), MATTIOLI (62), BEHREND und SCHILF (7) sowie von de MELLO (63). Auch von diesen Autoren kamen nur wenige um eine Explorativlaminektomie herum.

Daß nicht nur die multiple Sklerose Anlaß zu Verwechslungen mit dem Tumor medullae spinalis gibt, sondern auch umgekehrt die Verkenntung eines intravertebralen Geschwulstleidens unter der irrtümlichen Annahme einer Polysklerose möglich ist, soll hier lediglich kurz erwähnt werden. OPPENHEIM (82, 85), REICHMANN (95), MARBURG (59), PETREN und PETREN (91), CASSIRER (17), FRANKE STEHMANN (33), VERAGUTH (131), BROUWER und OJENICK (14), NONNE (80, 81), TAUSSIG und DIVIS (130), DISERTORI (25), ACEVEDO-DIAZ (1), KRAYENBÜHL (52), v. WAGENEN und ROSSIER (133), ALLESSI (2), VOSS und SOBCZYK (132), ROSNER (101), SCHRADER und WEISE (111), ARATJUNOV (5)

sowie SUNDER-PLASSMANN (129) haben einschlägige Fälle beschrieben. Die von KLIENEGER (48), NONNE (77), EBERS (27), MÜLLER und DATTNER (71), SHARPE (121, 122), PALEARI (89), WIERSMA (139), v. KEYSERLINGK (46) und RENNERT (96, 97) geschilderten spinalen Kompressionserkrankungen hatten nahezu das "Vollbild" einer Sclerosis multiplex nachgeahmt.

Einen in seiner Art nahezu einmaligen Kasus hat KEHRER (44) jüngst publiziert. Man hatte bei diesem wegen eines reinen Transversalsyndroms eine Laminektomie durchgeführt und dabei ein daunengliedgroßes Meningeom im Bereich des Lendenmarks entfernen können. Einige Monate später stellten sich jedoch Paresen an den oberen Extremitäten, angedeutete Hirnnervenlähmungen und ein Fehlen der Bauchhautreflexe ein. Dazu kamen noch dysphorische und euphorische Gemütsstörungen. Das Vorliegen eines disseminierten Prozesses im Sinne der Sclerosis multiplex konnte demnach kaum mehr angezweifelt werden. Daß der Gedanke an eine Kombination von multipler Sklerose und zentralnervöser Geschwulstbildung nicht ganz abwegig ist, zeigt eine diesbezügliche Veröffentlichung von BÖSCH (10). Dieser fand bei einer Sektion ein primäres Melanosarkom zwischen Medulla oblongata und Cerebellum, dazu zahlreiche Polyskleroseherde im Großhirn, Hirnstamm und Halsmark. Auch EBERS (27) vermutete bei seinem Fall ein Nebeneinanderbestehen von Sclerosis multiplex und Tumor medullae spinalis. Da man ihm aber die Autopsie nicht gestattet hatte, mußte er den Beweis für seine Annahme schuldig bleiben.

DIE DIFFERENTIALDIAGNOSE ZWISCHEN SCLEROSIS MULTIPLEX UND TUMOR MEDULLAE SPINALIS

1. Kapitel

Die Bedeutung der Symptomenlokalisation für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.

Die multiple Sklerose ist, wie schon ihr Name besagt, eine disseminierte, alle Abschnitte des Zentralnervensystems bedrohende Erkrankung. Pathologisch-anatomisch liegt ihr eine mehr oder minder große Anzahl scheinbar wahllos über Gehirn und Rückenmark verstreuter encephalomyelitischer bzw. gliösklerotischer Entmarkungsherde zugrunde. Diese Multilokularität der Affektion manifestiert sich klinisch in einer Vielfalt von neurologischen Reiz- und Ausfallserscheinungen. Entsprechend der gemischt cerebrospinalen Verbreitung des Entmarkungsprozesses bietet das polysklerotische Krankheitsbild gemeiniglich nicht nur Zeichen einer gestörten Rückenmarksfunktion, sondern gleichermaßen kraniale Symptome. In der Regel lassen selbst jene Fälle, bei denen anfangs lediglich spinale Leitungsunterbrechungen feststellbar waren, auf die Dauer eine Mitbeteiligung höher gelegener Zentren nicht völlig vermissen. Früher oder später kommt es auch bei diesen vorwiegend spinalen Erscheinungsformen der Sclerosis multiplex zu einer cerebralen Episode. Meistens gesellt sich dem spastisch-paretischen Syndrom an den Beinen eine Störung von seiten einzelner oder mehrerer Hirnnerven bei. Ausfälle im Bereich der Augen fehlen nur selten. Vielfach finden sich Zeichen einer akuten oder abgeklungenen Neuritis optica retrobulbaris; dazu zählen die Beeinträchtigung des Gesichtssinns in Form objektiver und subjektiver Zentralskotome sowie die temporale Abblassung des Sehnervenkopfes als Ausdruck einer Atrophie des papillomakulären Bündels. Ein überaus häufiges Symptom ist ferner der Nystagmus. In zahlreichen Fällen sind die Augenmuskelnerven ergriffen, mit Vorliebe der Abducens. Weiterhin treten bei der multiplen Sklerose des öfteren Facialisparesen auf. Die anderen Hirnnerven werden mitunter ebenfalls, wenngleich viel seltener, in Mitleidenschaft gezogen.

Während die bisher angeführten Erscheinungen als prämonitorische Initialsymptome dem eigentlichen Krankheitsbeginn manchmal sogar um etliche Jahre vorausseilen und dann in der Klinik oft nur noch an ihren Residuen erkannt werden können, gehören die cerebellare Ataxie, der Intentionstremor, die skandierende Sprache sowie die Euphorie und die allgemeine psychische Verflachung

vielfach schon den fortgeschritteneren, voll ausgeprägten Fällen an.

Von einer Aufzählung aller bei der Sclerosis multiplex vorkommenden Krankheitszeichen kann hier Abstand genommen werden. Die Kenntnis der "Kardinalsymptome" genügt vorerst. Eine Einbeziehung der weniger wichtigen Einzelphänomene in die differentialdiagnostischen Erwägungen würde die Schwierigkeiten nur noch vergrößern. An dieser Stelle soll lediglich hervorgehoben werden, daß die Polysklerose in erster Linie durch eine Symptomenkonstellation gekennzeichnet ist, welche zur Annahme einer multilokulären Schädigung des Zentralnervensystems zwingt. In fast allen neurologischen Lehrbüchern kann man lesen, daß das Nebeneinander von spinalen und cerebralen Erscheinungen geradezu pathognomonisch für die multiple Sklerose ist.

Im Gegensatz zur Polysklerose handelt es sich bei den Tumoren des Rückenmarks und seiner Hüllen - klammert man die multiplen und diffusen Geschwulstbildungen aus - um ein monoläsionelles, ausschließlich spinales Krankheitsgeschehen. Raumfordernde Prozesse im Wirbelkanal üben durch ihr Wachstum einen allmählich sich steigernden Druck auf die Medulla spinalis aus. Dadurch wird die Blutzirkulation im Rückenmark, vor allem der venöse Abfluß, zunehmend behindert. Im Gefolge der Zirkulationsstörung (Stauung, Ödem, Hypoxie) kommt es schließlich zur Nekrose. Abgesehen von der sekundären Waller'schen Degeneration der langen auf- und absteigenden Bahnen bleiben diese kompressionsbedingten Veränderungen der Medulla spinalis normalerweise auf wenige Segmente beschränkt. Gemäß dem morphologischen Substrat gestaltet sich das klinische Bild. Im allgemeinen lassen sich sämtliche Erscheinungen auf eine solitäre, zirkumskripte Schadensstelle im Rückenmark beziehen. Alle Wurzel- und Markssymptome zeigen nach oben eine mit dem spinalen Läsionsniveau übereinstimmende, scharfe Demarkation. Auch im weiteren Krankheitsverlauf wird kranialwärts die einmal festgelegte Grenze nicht mehr überschritten. Nur ascendierend wachsende intramedulläre Neubildungen (Stiftgliome, Sarkome) weichen mitunter von dieser Regel ab. Eine Störung von seiten des Gehirns oder der Hirnnerven kommt den Spinaltumoren generell nicht zu. In den Lehrbüchern wird lediglich eine einzige Ausnahme erwähnt: das auf einer Irritation des sympathischen Centrum ciliospinale beruhende okulopupilläre Syndrom von Horner (Ptosis, Miosis, Enophthalmus) bei Geschwülsten im Bereich des unteren Hals- resp. des oberen Brustmarks.

Der aufgezeigte Unterschied in der Lokalisation der Symptome war vielfach Ausgangspunkt differentialdiagnostischer Überlegungen. Nach STERTZ (125),

NIESSEL-v. MAYENDORF (72), WECHSLER (135), KLÖTI (49), KRAYENBÜHL (52) u. a. stützt sich die Erkennung der Sclerosis multiplex und ihre Differenzierung vom Tumor medullae spinalis in erster Linie auf die Polysymptomatik, mithin auf den Nachweis von Erscheinungen, welche mit der Annahme einer einzigen, umschriebenen Schadensstelle im Zentralnervensystem nicht vereinbar sind. In zweifelhaften Fällen ist also eine wiederholte Fahndung nach den Zeichen eines mannigfachen Herdgeschehens unerlässlich. Daß dieses Postulat nicht ganz zu Unrecht erhoben worden ist, zeigen die kasuistischen Mitteilungen von NONNE (76), OPPENHEIM (87), CASSIRER (17), ROTTER (102), WEXBERG (138), KESCHNER und MALAMUD (45), MATTIOLI (62) und WEIL (136). Die genannten Autoren beschrieben Fälle, bei denen anfänglich nur spinale Symptome imponierten. Die sichere Ausschließung einer Rückenmarkskompression schien unmöglich. Erst durch die sorgfältige Überprüfung von Anamnese und Status konnte hier eine vorübergehende oder mitbestehende Störung im Bereich des Gehirns, der Hirnnerven bzw. der oberen Extremitäten aufgedeckt und damit die Entscheidung endgültig zugunsten der multiplen Sklerose gefällt werden.

Solange es sich um annähernd typische Fälle von multipler Sklerose handelt, die nicht nur Symptome von seiten des Rückenmarks, sondern auch einen Nystagmus, eine temporale Abblassung, eine Diplopie, eine Kleinhirntaxie etc. aufweisen, dürfte eigentlich, wie BODECHTEL (9) und SCHRADER und WEISE (111) betonen, die Abgrenzung gegenüber den spinalen Geschwülsten nicht allzu schwer fallen. Die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten entstehen vielmehr dadurch, daß die Polysklerose es bisweilen vermag, unter dem Bilde einer völlig isolierten Spinalerkrankung aufzutreten. SCHULTZE (115), NONNE (76, 77), OPPENHEIM (83, 86), CURSCHMANN (20), CASSIRER (17), GOEBEL und PETER (37), KROLL (53), KESCHNER und MALAMUD (45), WEXBERG (138), LONG (54, 55), MESSING (65), DOSUZZKOV (26), BYCHOWSKI (16), BORNSTEIN (11) sowie STOLTZENBERG (126) schilderten Fälle, bei denen man selbst durch eine mehrmalige Erhebung von Vorgeschichte und Befund außer den Zeichen einer gestörten Rückenmarksfunktion keine weiteren Reiz- und Ausfallserscheinungen hatte erfassen können. Die sonst so übliche Mitbeteiligung der Hirnnerven und der Sinnesorgane wurde hier gänzlich vermißt. Den Ausführungen NONNEs (76) sowie GOEBEL und PETERS (37) zufolge sind diese rein spinalen Erscheinungsformen der Sclerosis multiplex keineswegs abnorm selten.

Die plausibelste Begründung dafür, daß die multiple Sklerose gelegentlich

aller cerebralen Symptome entbehren kann, liegt wohl in der Annahme eines ausschließlichen Befalls des Rückenmarks. Die Möglichkeit einer ausnahmsweisen Verschonung des Gehirns ist - so merkwürdig dies auch anmuten mag - bei der Sclerosis multiplex faktisch gegeben. GOEBEL und PETER (37), DOSUŽKOV (26), BORNSTEIN (11) u. a. haben beispielhafte Obduktionsbefunde mitgeteilt: die Sektion deckte einen auf das Rückenmark beschränkten, sonst aber von der Norm in keiner Weise abweichenden polysklerotischen Prozeß auf. Dem ist jedoch nicht immer so. Häufig gelingt es, wenn auch nicht klinisch, so doch autopsisch, den Nachweis für die Multilokularität des Geschehens zu erbringen. So fand man bei den Fällen von SCHULTZE (115), NONNE (76) und MARBURG (59) trotz des Fehlens kranialer Erscheinungen zahlreiche Entmarkungsherde nicht nur in der Medulla spinalis, sondern gleichermaßen auch im Cerebrum vor. ANTONI (4) und RENNERT (96) sind ebenfalls der Ansicht, daß die multiple Sklerose imstande ist, selbst noch bei einer generalisierten cerebrospinalen Ausbreitung ein rein spinales Krankheitsbild zu erzeugen. Die Erklärung für diese Diskrepanz zwischen den morphologischen Veränderungen einerseits und den funktionellen Störungen andererseits fällt nicht schwer, wenn man bedenkt, daß erstens die pathologischen Vorgänge infolge der weitgehenden Erhaltung der Achsenzyylinder lange Zeit latent bleiben und daß zweitens sich die Herde in einer "stummen Zone" des Gehirns stabilisieren können. Auch PETTE (92) ist der Ansicht, daß sich die klinischen und die anatomischen Befunde bei der Sclerosis multiplex hinsichtlich ihres Umfanges nicht zu decken brauchen; er schreibt wörtlich: "Die Zahl der wirklich vorhandenen Herde ist weit größer, als nach dem klinischen Bild anzunehmen ist."

Ein Gesichtspunkt verdient hier noch besondere Beachtung: BORNSTEIN (11) weist darauf hin, daß die polysklerotischen Herde des Rückenmarks vielfach älteren Datums sind als jene des Gehirns. Seine Untersuchungen an der Medulla spinalis zeigten fast immer schon die ausgesprochene Sklerose, während im Cerebrum gleichzeitig der akute Markscheidenzerfall noch im Gange war. Diese Feststellung läuft darauf hinaus, daß die Ausfälle von seiten des Rückenmarks vor allem zu Beginn der Erkrankung im Vordergrund stehen und daß die Störungen im Bereich des Gehirns resp. der Hirnnerven oft nach langer Latenz erst einsetzen können. Auch OPPENHEIM (85) trägt diesem Umstand Rechnung, wenn er ausführt: "Gewöhnlich ist die motorische Schwäche in einer oder in beiden unteren Extremitäten das erste Symptom und die Erscheinung der spastischen Spinalparalyse können für Monate oder selbst für Jahre das einzige Krankheitszeichen bilden." GOEBEL und PETER (37) sowie MARBURG (59, 60) bekannten sich ebenfalls zu der Auffassung, daß eine ausschließlich spinale

Symptomatik bevorzugt in den Anfangsstadien der Sclerosis multiplex anzutreffen ist. Die Erkennung des Leidens und die differentialdiagnostische Ausschließung einer Rückenmarkskompression müssen demzufolge gerade bei den initialen Entwicklungsstufen des Prozesses auf die größten Schwierigkeiten stoßen. Umgekehrt hingegen ist es nicht unwahrscheinlich, daß durch eine länger währende Beobachtung die Multilokularität des Krankheitsgeschehens doch noch offenkundig gemacht und damit eine definitive Klärung herbeigeführt werden kann. Auf Grund von entsprechenden Erfahrungen forderten deshalb MARBURG (59), NIESSEL-v. MAYENDORF (72) und WEIL (136), man solle, sofern die Schwere des klinischen Bildes dies noch zuläßt, in Zweifelsfällen lieber etwas abwarten und nicht gleich stante pede eine Laminektomie durchführen.

Von großer Wichtigkeit für die Differentialdiagnose gegenüber den Rückenmarkstumoren ist ferner die Tatsache, daß man den rein spinalen Spielarten der multiplen Sklerose eine gewisse Prädisposition für das höhere Lebensalter, für das weibliche Geschlecht sowie für die chronisch-progrediente Verlaufsform nachgesagt hat; derartige Hinweise finden sich bei WEXBERG (138), PETTE (92), STOLTZENBERG (126) sowie bei SCHRADER und WEISE (111).

Leider erschwert nicht nur das gelegentliche Ausbleiben von cerebralen Defekten bei der Sclerosis multiplex die hier zu erörternde Differentialdiagnose. Das vermeintlich festeste Fundament wurde ihr durch die Entdeckung entzogen, daß auch intravertebrale Neubildungen ab und zu Symptome hervorrufen können, welche sich nicht unmittelbar auf die von ihnen gesetzte Rückenmarksschädigung zurückführen lassen. Wohlgermerkt soll hier nicht die Rede von Störungen sein, die mit der Geschwulst über ein periläsionelles Marködem offensichtlich im Kausalkonnex stehen, wie beispielsweise eine um nur wenige Segmente weiter nach oben verschobene Sensibilitätsanomalie. Derartiges könnte schlimmstenfalls die exakte Höhend diagnose verhindern, niemals aber die Differenzierung von der multiplen Sklerose. Von Bedeutung ist hier vielmehr der Umstand, daß bei spinalen Kompressionserkrankungen gelegentlich Erscheinungen gesehen wurden, die ihrer atypischen Lokalisation zufolge den Verdacht auf das Vorliegen einer disseminierten Affektion des Zentralnervensystems erwecken mußten. Hin und wieder hat man bei Tumoren der Medulla spinalis oder ihrer Hüllen sogar Krankheitszeichen angetroffen, welche zu den Kardinalsymptomen der Sclerosis multiplex gerechnet werden, so z.B. einen Nystagmus, eine temporale Abblassung der Optikuspapillen, eine cerebellare Ataxie, einen Intentionstremor an den oberen Extremitäten usw. Auf solche

Vorkommnisse muß natürlich näher eingegangen werden.

KLIENBERGER (48), SCHULTZE (117), REICHMANN (95), NONNE (77), EBERS (27), SERKO (119), MARBURG (59), CASSIRER (17), MÜLLER und DATTNER (71), SHARPE (122), VERAGUTH (131), WIERSMA (139), FRANKE-STEHMANN (33), HOFF und PÖTZL (43), ACEVEDO-DIAZ (1), KRAYENBÜHL (52), VOSS und SOBCZYK (132), PALEARI (89), v. KEYSERLINGK (46) sowie RENNERT (96, 97) beschrieben Fälle mit Rückenmarksgeschwülsten, die außer der Querschnittslähmung auch noch einen Nystagmus geboten hatten, ein Symptom also, welches nach BING (8) bei 35 % der Polyskleroseerkrankungen besteht. Es sei ausdrücklich betont, daß es sich hierbei nicht nur um nystagmoide "Ein- oder Endstellzuckungen" der Bulbi gehandelt hat, sondern vielfach um ein echtes und konstantes Augenzittern, das als absolut pathologisch gewertet werden mußte.

Bezüglich der Häufigkeit des Nystagmus bei Spinaltumoren und seines mutmaßlichen Zusammenhangs mit dem Höhensitz der Erkrankung liegen im Schrifttum einige brauchbare Angaben vor.

So fand SERKO (119) unter 145 Fällen mit intravertebraler Raumbeschränkung bei 16 einen deutlichen Nystagmus vermerkt; das sind 11 %. Von diesen 16 Fällen waren 7 solche mit Geschwülsten des Halsmarks und 9 solche mit Geschwülsten des Brustmarks. Eine Kontrolluntersuchung SERKOs an 107 organisch gesunden Insassen seiner Anstalt hingegen erbrachte lediglich bei 6 Personen einen in dieser Richtung verwertbaren Befund.

HOFF und PÖTZL (43) stellten bei 7 Neubildungen im Bereich des Cervicalmarks nur einmal und bei 6 Neubildungen im Bereich des Dorsalmarks gleich dreimal ein spontanes Augenzittern fest. In Anbetracht der wenigen zur Verfügung stehenden Gesamterkrankungen betrachteten sie jedoch dieses Ergebnis mehr oder minder als Zufall.

RENNERT (97) entdeckte bei 14 seiner insgesamt 58 Patienten mit spinaler Kompression einen ausgeprägten Nystagmus; bei 9 Fällen war dieses Phänomen nur angedeutet vorhanden. Eine Aufgliederung nach der jeweiligen Tumorphöhe ergab hier, daß von den 5 Tumoren am oberen Halsmark keiner, von den 5 Tumoren am unteren Halsmark einer, von den 17 Tumoren am oberen Brustmark vier, von den 27 Tumoren am unteren Brustmark sieben sowie von den 4 Tumoren in der Lumbosakralregion und der Cauda equina zwei einen echten

Nystagmus aufgewiesen hatten. Von den 58 gesunden Vergleichspersonen RENNERTs zeigten lediglich vier ein leichtes Augenzittern.

Die summarisch wiedergegebenen Resultate von SERKO (119), HOFF und PÖTZL (43) sowie von RENNERT (97) reichen trotz ihrer verhältnismäßig großen Schwankungsbreite aus um zu belegen, daß ein Nystagmus bei Rückenmarksgeschwülsten nicht gerade zu den semiologischen Kuriositäten gezählt werden darf. Ferner widerlegen sie den von WEXBERG (138), BORNSTEIN (11), KRAYENBÜHL (52), WECHSLER (135), BODECHTEL (9) und KLÖTI (49) vorgebrachten Einwand, das Auftreten eines Augenzitterns sei allenfalls bei hochsitzenden Halsmarktumoren möglich. Die statistischen Ermittlungen SERKO (119) und RENNERTs (97) bewiesen nachgerade das Gegenteil. Auch MARBURG (59) sowie HOFF und PÖTZL (43) ist es aufgefallen, daß der Nystagmus seltsamerweise am häufigsten bei den tiefer gelegenen Spinalblastomen vorzukommen pflegt. Ein Blick auf die einschlägigen Mitteilungen anderer Autoren überzeugt gleichermaßen davon, daß unter den Rückenmarksgeschwülsten mit Nystagmus jene überwiegen, welche ihre Lokalisation im Bereich des Dorsalmarks haben.

Auch zu der Genese und zu dem Mechanismus des Augenzitterns bei spinalen Kompressionserkrankungen wurde im Schrifttum verschiedentlich Stellung genommen.

Nach MÜLLER und DATTNER (71) ist der Nystagmus in diesen Fällen als Folge vorübergehender Drucksteigerungen in den Liquorräumen oder als Ausdruck seröser Meningitiden zu betrachten.

SERKO (119) äußerte sich in diesem Zusammenhang folgendermaßen: "Das Erscheinen des Nystagmus bei Rückenmarkstumoren müssen wir in kausale Beziehung zu den durch die Rückenmarksgeschwulst gesetzten Veränderungen im Rückenmarkskanal selbst bringen, ohne allerdings die Frage entscheiden zu können, ob wir dafür die Kompression des Rückenmarks und die dadurch gesetzte Affektion gewisser aufsteigender Bahnen oder aber die Drucksteigerung im Liquor cerebrospinalis und deren Fortpflanzung kranialwärts verantwortlich zu machen haben."

HOFF und PÖTZL (43) reihten das spontane Augenzittern bei Neubildungen des Brustmarks in die Kategorie der Beckenreflexe auf die Augen, also in die Gattung der Körperstellreflexe ein. Bei ihren Fällen handelte es sich im-

mer um einen grobschlägigen Horizontalnystagmus mit einer raschen Komponente nach der Blickrichtung. Die vestibuläre Erregbarkeit entsprach stets normalen Verhältnissen während der diesbezüglichen Prüfungen bestand lediglich der ausgelöste Nystagmus, ohne daß eine Superposition durch den spontanen Nystagmus zu beobachten war. Am stärksten war das selbständige Augenzittern jeweils in der Bauch- und in der Rückenlage. Dagegen übten passive Bein- und Beckendrehungen nach auswärts sowie die Seitenlagerung des ganzen Körpers - gleichgültig, ob nach rechts oder nach links - einen hemmenden Einfluß auf den Nystagmus aus, ja brachten ihn mitunter sogar zum Sistieren. Nach der Reposition in die Bauch- oder Rückenlage stellte sich das Augenzittern nach kurzer Latenzzeit jedesmal wieder ein. Nun ist es aber eine längst bekannte Tatsache, daß zwischen den verschiedenen Körperstellungen und den unwillkürlichen Augenbewegungen innigste Wechselbeziehungen bestehen. Besonders den zentripetalen Bahnen von Flechsig und Gowers kommt unter physiologischen Bedingungen eine fortwährend regulierende Wirkung zu. Unter Weiterführung dieser Überlegungen und eingedenk der von ihnen erhobenen Befunde kamen HOFF und PÖTZL zu folgender Vorstellung: Die das Dorsalmark komprimierenden Geschwülste verursachen eine ständige Reizung der exponiert gelegenen Kleinhirnseitenstrangbahnen. Derartige Impulse werden direkt auf den Nucleus motorius tegmenti übertragen. Hierdurch wird eine Koordinationsstörung in der supravestibulären Region induziert, welche sich ihrerseits wieder in nystagmischen Erscheinungen äußert.

Auch an die Möglichkeit einer gleichzeitig neben dem Tumor medullae spinalis bestehenden labyrinthären Erkrankung darf hier erinnert werden. Im Falle REICHMANNs (95) lag ein angeborenes Augenzittern vor.

Eine temporale Abblassung des Sehnervenkopfes, nach PETTE (92) ein bei 60 % aller Polysklerotiker existierendes Krankheitszeichen, konnte bei Rückenmarkstumoren ebenfalls schon, wenn auch bisher nur recht selten, nachgewiesen werden. KRAUSE (51), KLIENECKER (48), EBERS (27) und RENNERT (96, 97) haben diesbezügliche Fälle publiziert.

An dieser Stelle muß eingeflochten werden, daß es nicht angeht, jede Affektion des Fasciculus opticus mit der multiplen Sklerose gleichzusetzen. Nach ENGELKING (28) sind die Ursachen der retrobulbären Neuritis ungemein mannigfaltig. Neben den echten Entmarkungskrankheiten (Sclerosis multiplex resp. Encephalomyelitis disseminata, Neuromyelitis optica, konzentrische und diffuse Sklerosen) kommen auch noch infektiöse, toxische und metabolisch bedingte Alterationen in Betracht. So können u. a. eitrige Nasennebenhöhlen-

entzündungen auf den Sehnerven übergreifen (die Siebbeinzellen und die Keilbeinhöhle grenzen unmittelbar an den Canalis fasciculi optici und sind von ihm nur durch dünne Knochenlamellen getrennt!). Ferner bewirken Nikotin- und Methalalkohol- sowie manche Schwermetall- und Arzneimittelvergiftungen nicht selten das Entstehen einer Neuritis retrobulbaris mit zentralen Gesichtsfeldausfällen und nachfolgender Abblassung der lateralen Papillenhälften. Auch Stoffwechselkrankheiten (Diabetes mellitus, Morbus Basedow) und einige Avitaminosen zählen wahrscheinlich zu den ätiologischen Momenten. Nicht vergessen werden darf die hereditäre Optikusatrophie, die sog. Leber'sche Krankheit. Hierbei handelt es sich gleichfalls um eine elektive Schädigung des papillomakulären Bündels mit temporaler Abblassung der Sehnervenscheiben und Zentralskotomen.

Daß den Geschwülsten des Rückenmarks und seiner Häute durch Drucklähmung der Hinterstränge auch eine Koordinationsstörung an den Beinen zukommen kann, weiß jeder in der Neurologie bewanderte Arzt. Nicht immer hat das Gangbild einen rein spastisch-paretischen Charakter; oft läßt es einen leicht ataktischen Einschlag erkennen. Das Romberg'sche Zeichen (Schwanken beim Stehen mit geschlossenen Augen und Fußschluß) kann gleichsam positiv sein. Wird der Knie-Hacken-Versuch ohne Kontrolle durch den Gesichtssinn ausgeführt, dann sind Unsicherheiten und Zielverfehlungen keineswegs ungewöhnlich. Solange diese "Gliedermaßenataxie" mit einer entsprechenden Herabsetzung oder Aufhebung der Tiefensensibilität Hand in Hand geht, solange sie sich auf das Gebiet unterhalb der anzunehmenden Tumorrhöhe beschränkt, solange darf sie auch ohne weiteres auf eine solitäre, kompressionsbedingte Rückenmarksschädigung bezogen werden.

Bei manchen der in der Literatur zur Veröffentlichung gelangten Spinaltumoren ließ sich jedoch die Dysfunktion der muskulären Synergie durch die Annahme einer einfachen, umschriebenen Läsion der Fasciculi dorsales nicht mehr in befriedigender Weise erklären. Die Koordinationsanomalien waren hin und wieder mit einer ausschließlich spinalen Ataxie einfach unvereinbar; man konnte nicht umhin, den Erscheinungen auch eine Mitbeteiligung des Kleinhirns zugrunde zu legen. RENNERT (96, 97) erwähnte, daß ataktische Symptome an den oberen Extremitäten gelegentlich selbst bei dorsalem oder lumbalem Sitz der Blastome vorkommen können. Bei einem Falle von MÜLLER und DATTNER (71) bestand eine Ataxie der Arme, ohne daß eine entsprechende Beeinträchtigung der Tiefensensibilität vorgelegen hatte. Ein Tumorphant FRANKE-STEHMANNs (33) bot eine

ausgesprochen cerebellar anmutende "Rumpfataxie" mit stark positivem Romberg'schen Phänomen und schwankendem, taumeligem Gang.

NONNE (77), MARBURG (59), MÜLLER und DATTNER (71), SHARPE (121), BORNSTEIN (11) und RENNERT (96, 97) schilderten Fälle mit spinaler Raumbeschränkung, an denen ein ausgeprägter Intentionstremor der oberen Extremitäten aufgefallen war, ein Krankheitszeichen, dessen Häufigkeit bei der Sclerosis multiplex sich nach BING (8) mit 75 % beziffert.

Von einer skandierenden Sprache bei spinalen Kompressionserkrankungen berichten FRANKE-STEHMANN (33) und RENNERT (96, 97). Es sei ausdrücklich darauf verwiesen, daß sich diese Artikulationsstörung nach BING (8) bei 15 % aller Polysklerotiker findet.

Symptome von seiten bulbärer und pontiner Hirnnerven sind selbst bei relativ weit kaudal sitzenden Rückenmarksblastomen nicht selten zur Beobachtung gekommen. So zeigten beispielsweise manche Fälle von OPPENHEIM (86) und von RENNERT (96, 97) neben dem Transversalsyndrom auch noch eine einseitige Facialisparese. Letzteres nimmt nicht wunder, wenn man bedenkt, wie häufig und in ätiologischer Beziehung verschiedenartig Gesichtsnervenerkrankungen sind. Bei einigen Patienten von MEYER (66), MARBURG (60), v. KEYSERLINGK (46) und RENNERT (96, 97) komplizierte eine Abducensparese mit Doppelsehen das Krankheitsbild. SCHLESINGER (106, 107), BRUNS (15), NONNE (73), STERTZ (124, 125), OPPENHEIM (86) und FLECK (30) beschrieben tumoröse Prozesse der oberen Rückenmarksabschnitte, welche klinisch sogar mit einer Vielzahl typischer Bulbärererscheinungen einhergegangen waren.

Vor wenigen Jahren konnte RENNERT (96, 97) mittels einer groß angelegten statistischen Untersuchung eindeutig nachweisen, daß derartige Ausfälle im Bereich des Kopfes und der oberen Extremitäten bei raumbeschränkenden Prozessen im Wirbelkanal ungleich häufiger sind, als man ursprünglich anzunehmen geneigt war.

Dem Wesen und den Ursachen dieser Phänomene im einzelnen nachzugehen ist nicht die Aufgabe einer differentialdiagnostischen Arbeit. Hier muß die Feststellung genügen, daß es sich neben echten "Fernsymptomen" der spinalen Geschwülste in der Hauptsache um Residuen vorausgegangener bzw. um Erscheinungen konkomitierender Erkrankungen verschiedenster Genese handelt.

Viel wichtiger ist das Resumée, das aus den bisherigen Ausführungen gezogen werden kann. Wie man sieht, bildet die Lokalisation der Symptome allein keine absolut sichere oder zuverlässige Grundlage für die Unterscheidung der multiplen Sklerose von den das Rückenmark komprimierenden Neubildungen. Das Vorkommen ausschließlich spinaler Spielarten bei der Sclerosis multiplex einerseits und das gelegentliche Auftreten sogenannter supraläsioneller Störungen beim Tumor medullae spinalis andererseits machen es überhaupt erst verständlich, daß zwei so heterogene Krankheitsbilder bisweilen gegeneinander differentialdiagnostisch abgegrenzt werden müssen. Nicht selten war gerade die ungewöhnliche Gruppierung der Symptome Ausgangspunkt falscher diagnostischer Überlegungen.

2. Kapitel

Die Bedeutung des Krankheitsverlaufs für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.

In vielen einschlägigen Lehrbüchern und Monographien wird das ständige Wechselspiel zwischen frischen Schüben und spontanen Remissionen, das fortwährende Hinzutreten, Verschwinden und Wiederkehren der verschiedensten neurologischen Symptome als überaus charakteristisch für die multiple Sklerose hervorgehoben.

Den das Rückenmark komprimierenden Geschwülsten hingegen ordnet man gewöhnlich einen Krankheitsverlauf zu, welcher durch ein allmähliches, jedoch stetiges und unaufhaltsames Fortschreiten sämtlicher Reiz- und Ausfallserscheinungen innerhalb der einmal gesetzten Ausdehnungsgrenzen gekennzeichnet ist.

Diese im Prinzip anzuerkennende Divergenz in der Entwicklung der beiden Leiden ist in manchen jener Veröffentlichungen, welche sich mit der klinischen Abgrenzung der Sclerosis multiplex vom Tumor medullae spinalis befassen, als eines der wichtigsten und letztlich entscheidenden differentialdiagnostischen Kriterien herausgestellt und damit m.E. wohl etwas überbewertet worden.

So darf beispielsweise die von KRAYENBÜHL (52) in diesem Zusammenhang erhobene Forderung, daß für die Diagnose einer multiplen Sklerose die typische Anamnese mit ihren Remissionen ausschlaggebend bleiben müsse, nicht ohne Widerspruch hingenommen werden. NONNE (76), OPPENHEIM (87), MINKOWSKI (69), SCHALTENBRAND (104) sowie zahlreiche andere namhafte Kliniker haben wiederholt darauf hingewiesen, daß die Sclerosis multiplex nicht nur intermittierend-rezidivierend, sondern mitunter auch ausgesprochen chronisch-progredient verlaufen kann. Daß dies sogar häufiger der Fall ist, als man gemeinhin annehmen möchte, hat erst vor wenigen Jahren STOLTZENBERG (126) wieder einmal dargelegt; unter den 361 Polysklerotikern seiner Abteilung konnte er 42 ausfindig machen, bei denen eine langsame, aber ununterbrochene Zunahme aller Beschwerden und Störungen beobachtet oder angegeben worden war. Auch der Kasuistik PETTES (92) ist zu entnehmen, daß bei einer nicht unbeträchtlichen Anzahl seiner Patienten mit multipler Sklerose Vorgeschichte und klinisches Bild von

der mehr gleichförmigen Verlaufsvariante beherrscht worden sind; das numerische Verhältnis zwischen den schubförmig-remittierend und den chronisch-progredient sich entwickelnden Polysklerosen betrug bei seinem eigenen Krankengut 287:111.^{x)}

Von richtunggebender Bedeutung für die Differentialdiagnose gegenüber den raumbeschränkenden Prozessen im Wirbelkanal könnte eventuell die Kenntnis der Tatsache sein, daß bei der Sclerosis multiplex zwischen der Art des Krankheitsfortgangs einerseits und dem Alter und Geschlecht der Patienten sowie der Gestaltung der Symptome andererseits offensichtlich gewisse Beziehungen bestehen. WEXBERG (138), PETTE (92), STOLTZENBERG (126) sowie SCHRADER und WEISE (111) haben fast übereinstimmend festgestellt, daß die chronisch-progrediente Verlaufsform der Polysklerose vor allem im mittleren bis höheren Lebensalter und beim weiblichen Geschlecht, ferner auffallend oft in Kombination mit einer überwiegend oder ausschließlich spinalen Symptomatik anzutreffen ist. Insbesondere durch die Untersuchungen STOLTZENBERGs (126) konnte die Neigung der multiplen Sklerose zu einem langwierig sich hinziehenden und zugleich vorherrschend dorso-spinalen Krankheitsgeschehen bei Frauen in der klimakterischen Wende überzeugend veranschaulicht werden: von den 42 Fällen mit einer rein chronisch-progredienten Entwicklung des Leidens boten 32 das Bild einer vorwiegend spinalen Symptomatik; dabei handelte es sich um 24 Frauen und nur um 7 Männer im Alter von vierzig und mehr Jahren.

Umgekehrt wird man bei eingehender und aufmerksamer Durchsicht des einschlägigen Schrifttums sehr bald durch überraschend häufige Hinweise dahingehend unterrichtet, daß bei den Geschwülsten des Rückenmarks und seiner Hüllen von einer uneingeschränkten Gesetzmäßigkeit des kontinuierlichen Krankheitsverlaufs ebenfalls nicht die Rede sein kann. Es existieren zahlreiche Mitteilungen, welche beweisen, daß auch bei den Spinaltumoren Stillstände und Schwankungen in der Progression, vorübergehend geringe Besserungen, ja hin und wieder sogar länger anhaltende und bedeutende Spontanremissionen vorkommen können. Des nachhaltigeren Eindrucks sowie der besseren Glaubwürdigkeit halber sollen einige besonders anschauliche Beispiele auszugsweise wiedergegeben werden.

x) Die akut-foudroyanten Verlaufsformen bleiben hier unberücksichtigt, da sie noch in den meisten neurologischen resp. neuropathologischen Lehr- und Handbüchern unter der Bezeichnung "akute disseminierte Entmarkungsenzephalomyelitis" von der eigentlichen Sclerosis multiplex abgesondert werden.

Die erste, grundlegende Beobachtung dieser Art hat aller Wahrscheinlichkeit nach SAENGER (103) gemacht. Es handelte sich um eine junge Frau, bei der sich post partum primum eine mit Schmerzen und Sensibilitätsausfällen verbundene Parese des rechten Beines eingestellt hatte. Nach Verordnung von Bettruhe und Salzbädern gingen sämtliche Störungen und Beschwerden inklusive der Gehbehinderung wieder zurück. Im Anschluß an eine erneute Gravidität trat dann eine akute Exazerbation ein, der die Patientin in wenigen Wochen erlag. Bei der Sektion fand sich eine vom mittleren Brustmark bis zum Conus medullaris sich erstreckende, intramedulläre Neubildung (Gliom).

Ein kurz darauf von HENSCHEN (42) geschilderter Fall wies neben multiplen, durch Probeexzision gesicherten Neurofibromen der Haut deutliche Zeichen einer Rückenmarkskompression auf, welche zur Annahme einer radikulären Geschwulst in Höhe des 3. Cervicalsegments förmlich zwangen. Nichtsdestoweniger bildeten sich im Laufe eines Jahres alle Symptome einschließlich der schweren spastisch-paretischen Erscheinungen in der umgekehrten Reihenfolge ihres Auftretens von selbst wieder zurück.

Einige Zeit später berichtete STERTZ (125) über einen autopsisch verifizierten, juxtamedullär in Höhe des 7.-11. Brustwirbels sitzenden Tumor, in dessen Verlauf eine erhebliche Besserung der bereits fortgeschrittenen Lähmung der unteren Extremitäten aufgefallen war; nach vollständigem Verlust der Gehfähigkeit war der Patient sogar wieder imstande ohne fremde Hilfe sein Bett zu verlassen.

Ein weiterer Fall dieser Art konnte anschließend von CASTEN (18) beigebracht werden. In der vierjährigen Krankengeschichte der erst bei der Obduktion entdeckten intramedullären Neubildung (Gliom), welche vorwiegend das untere Dorsalmark ergriffen hatte, wurden mehrfache Remissionen der Paraparesis spastica inferior registriert.

Bei einer intramedullären Geschwulst (Gliom) des oberen Halsmarks aus der Kasuistik OPPENHEIMS (86) erfolgte im Anschluß an eine Extensionsbehandlung, die wegen einer irrtümlich angenommenen Wirbelkaries durchgeführt worden war, eine sieben bis acht Jahre anhaltende, restlose Rückbildung sämtlicher Beschwerden und Krankheitserscheinungen.

HEDENIUS und HENSCHEN (41) beschrieben einen Fall von Spinaltumor (Endothelioma psammosum), bei dem eine zwar nur kurzdauernde, aber vollständige Remission der paraplegischen Symptome sogar zweimal vorgekommen war.

Bei einem von BABINSKI, ENRIQUEZ und JUMENTIE (6) mitgeteilten Fall - es handelte sich um ein bioptisch bestätigtes, extradurales Rundzellsarkom im Bereich des 8.-11. Dorsalsegments - setzte noch, nachdem schon über drei Wochen eine Lähmung des linken sowie eine Analgesie und Thermanästhesie des rechten Beins bestanden hatten, ein monatelang anhaltender Rückgang fast aller Reiz- und Ausfallserscheinungen ein.

SCHLESINGER (108) beobachtete bei einer extraduralen Geschwulst (Fibrosarkom) in Höhe des 6. Dorsalsegments gleich zwei Remissionen, eine davon mit nahezu dreimonatiger Dauer.

Einen nicht weniger interessanten Fall veröffentlichten OPPENHEIM und BORCHARDT (88). Bei dem juxtamedullär in Höhe des 2.-4. Brustwirbelkörpers sitzenden Tumor (Endothelioma psammosum) trat in der präoperativen Phase eine evidente Besserung der spastischen Paraparese der unteren Extremitäten ein, welche sogar soweit ging, daß die bereits bettlägerig gewesene Patientin für einige Monate ihre Gehfähigkeit wieder erlangte. Auch im weiteren Verlauf wurden noch Schwankungen, jedoch in viel geringerem Umfange festgestellt.

Bei einem Fall von juxtamedullärer Geschwulst (Fibrom) im Bereich des 4.-5. Brustwirbels, über den SEELERT (118) berichtet hat, waren laut Anamnese Lähmungserscheinungen und Gefühlsstörungen an beiden Beinen sowie eine Blaseninsuffizienz bereits dreizehn Jahre vor dem endgültigen Ausbruch der spinalen Kompressionserkrankung aufgetreten, aber innerhalb eines Vierteljahres spontan wieder zurückgegangen.

ANTONI (3) schilderte die Krankengeschichte einer Patientin mit einem juxtamedullär in Höhe des 6. Cervicalsegments sitzenden Tumor (Neurinom), bei der es nach zwei Geburten jeweils zu einer erheblichen Verschlimmerung, in den schwangerschaftsfreien Zeiträumen jedoch immer wieder zu einer beinahe vollkommenen Regression der motorischen, sensiblen und vegetativen Symptome gekommen war.

In einem Falle FOERSTERS (31, 32) zeigte die durch einen Rückenmarkstumor (Spindelzellsarkom) im Bereich des 5. Dorsalsegments bedingte spastische Paraparese der unteren Extremitäten während ihrer über einjährigen Entwicklung e wiederholt bemerkenswerte Remissionen, die letzte noch wenige Wochen vor der Laminektomie.

Bei dem von MÜLLER und DATTNER (71) mitgeteilten Fall einer autoptisch gesicherten intramedullären Neubildung (Gliom) fand sich in der Vorgeschichte die Angabe über ein fast zweijähriges, völlig beschwerdefreies Intervall. Die schon geraume Zeit bestehenden spastisch-paretischen Ausfälle an den Beinen hatten sich dabei so gründlich zurückgebildet, daß die Patientin sogar wieder tanzen konnte.

WIERSMA (139) beobachtete bei einer extramedullären Geschwulst (Fibrom) im Bereich des unteren Dorsalmarks über fünf Monate hinweg eine allgemeine Besserung mit Wiederherstellung der Gehfähigkeit sowie mit Rückgang der Gefühls- und Blasenstörungen

In einem Falle RENNERTs (96), bei dem die Diagnose eines juxtamedullär in Höhe des 6. Brustwirbelkörpers sitzenden Tumors (Meningiom) operativ bestätigt werden konnte, eruierte man in der gründlich erhobenen Anamnese vier spontane Remissionen. Diese hatten jeweils ein halbes bis ein ganzes Jahr vorgehalten und stets zum völligen Verschwinden sämtlicher Beschwerden inklusive der paraparetischen Erscheinungen an den unteren Extremitäten geführt.

Auch der Krankheitsfortgang einer von SCHRADER und WEISE (111) beschriebenen intramedullären Neubildung (Gliom) des oberen Lendenmarks, welche später durch einen chirurgischen Eingriff zu Darstellung gebracht werden konnte, zeichnete sich durch eine zweimalige, jeweils mehrjährige Besserung erheblichen Ausmaßes aus. Die Motilitätsstörungen an den Beinen hatten sich dabei jedesmal so restlos zurückgebildet, daß der Patient als Soldat (!) wieder voll diensttauglich war.

Weitere Berichte über teilweise nicht minder eindrucksvolle, oftmals sich auch wiederholende Remissionen im Krankheitsverlauf spinaler Geschwülste stammen von SCHULTZE (114, 115), v. MALAISE (58), OPPENHEIM (84, 85), MAAS (57), KLIENEBERGER (48), MARBURG (59, 60), NONNE (78, 81), CASSIRER (17), FLECK (30), FRANKE-STEHMANN (33), PALEARI (89), VOSS und SOBCZYK (132), v. KEYSERLINGK (46) sowie von ARATJUNOV (5).

Da die hier zusammengestellte Kasuistik schubförmig-remittierend verlaufener Kompressionserkrankungen des Rückenmarks aus zwar gut verbürgten, jedoch weit im Schrifttum verstreuten und zweckdienlich ausgewählten Einzelbeobachtungen besteht, darf der von vielen Seiten erhobene Einwand, es würde sich

nur um äußerst ungewöhnliche Fälle, gewissermaßen um die die Regel der chronischen Progredienz bestätigenden Ausnahmen handeln, nicht einfach übergangen werden. Es ist auch nicht zu leugnen, daß selbst die meisten der oben genannten Autoren ihre eigenen Beobachtungen - wohl infolge der damals noch verhältnismäßig geringen Anzahl entsprechender Publikationen - lediglich als atypische Kuriositäten aufgefaßt haben. Erst jüngere, an einem umfangreicheren Krankengut angestellte statistische Erhebungen vermochten eine halbwegs befriedigende Klärung der Streitfrage herbeizuführen, bei welchem Anteil der raumfordernden Prozesse im Wirbelkanal mit einer derartigen Inkonstanz der Symptome gerechnet werden muß.

So konnte u.a. RENNERT (96, 97) durch seine speziell hierauf gerichteten Nachforschungen ermitteln, daß es bei 23 von insgesamt 58 durch Operation oder Sektion verifizierten Spinaltumoren innerhalb der präoperativen Phase zu deutlichen bis kompletten Remissionen gekommen war; bei 17 Fällen hatte man eine einmalige, bei 3 Fällen eine zweimalige, bei 2 Fällen eine dreimalige und bei 1 Fall sogar eine viermalige Besserung sämtlicher Reiz- und Ausfallserscheinungen verzeichnen können. Unter Einbeziehung auch der mehrfach sich wiederholenden Verlaufsschwankungen dieser Art gelangte RENNERT (97) zu dem Ergebnis, daß im Durchschnitt auf eine spinale Kompressionserkrankung 0,57 Remissionen entfallen waren. Aus der Umkehrung dieser Relation folgerte er dann, daß zumindest bei jedem zweiten Fall von Rückenmarksgeschwulst ein zeitweiliger Rückgang der Symptome erwartet werden könne. Wenngleich den Resultaten RENNERTs etwas Überspitztes und Spekulatives anhaftet - er selbst räumt ein, sie hätten einen Anflug von arithmetischen Kunststücken - so wird doch immerhin aus seinen Untersuchungen ersichtlich, daß die These von MÜLLER und DATTNER (71), ein intermittierender Krankheitsverlauf sei bei Spinaltumoren ein "fast unerhörtes Vorkommnis", nicht mehr aufrecht erhalten werden kann.

Diese Erkenntnis hat durch ARATJUNOV (5) eine erneute Bestätigung erfahren. Letzterer konnte unter 68 bioptisch gesicherten Rückenmarksgeschwülsten 15 Fälle ausfindig machen, bei welchen in den verschiedensten Manifestationsstadien Remissionen sensibler, trophischer und auch motorischer Störungen eingetreten waren. Darunter befanden sich 5 Patienten, bei denen eine länger anhaltende, vollkommene Rückbildung aller Reiz- und Ausfallserscheinungen mit Wiederherstellung der Arbeitsfähigkeit registriert worden war.

ARATJUNOV (5) zog aus seinen Beobachtungen damals folgenden Schluß: "Die

in der Literatur verbreitete Ansicht, bei raumbeschränkenden Prozessen im Wirbelkanal seien Remissionen zumal der Motilität selten und dann auch nur unbedeutend und kurzdauernd, ist irrig und führt zu unnötiger Verzögerung der neurochirurgischen Behandlung."

Erwähnenswert ist eine in diesem Zusammenhang von RENNERT (96, 97) durchgeführte Aufschlüsselung seines Materials nach Lage, Art und Höhengröße der spinalen Tumoren. Es erwies sich nämlich, daß bezüglich des topographischen Verhaltens zum Rückenmark die intra- und juxtamedullären Neubildungen, hinsichtlich der Histiogenese die Fibrome, Meningiome und Gliome, betreffs der Segmentprojektion die Geschwülste im Bereich der oberen Brust- und der Lendenwirbelsäule am häufigsten zu spontanen Remissionen geneigt hatten.

Obschon es nicht Gegenstand einer differentialdiagnostischen Abhandlung ist, auf die Gründe des intermittierenden Verlaufs mancher spinaler Kompressionserkrankungen einzugehen, sollen doch zum Zwecke des besseren Verständnisses wenigstens deren wichtigste kurz gestreift werden. Neben echten Detumescenzen infolge rückläufiger Metamorphosen der Rückenmarksgeschwülste (ischämische Nekrosen, mukoider Degeneration, Verkalkung und dgl.) spielen hier vor allem lokale Zirkulationsstörungen und die mit diesen in Wechselwirkung stehenden, alternierenden Begleitödeme der Medulla spinalis eine nicht zu unterschätzende Rolle. Auch Hämorrhagien in den Tumor bzw. in dessen Umgebung hinein mit anschließender Resorption derselben sowie Entleerungen des Inhalts zystischer oder zystisch degenerierter Blastome in den Subarachnoidalraum können zu derartigen Verlaufsschwankungen führen. Erinnert sei ferner an die merkwürdigen Zusammenhänge zwischen Gravidität resp. Puerperium einerseits und Krankheitsfortgang andererseits, auf die SAENDER (103), ANTONI (3), v. KEYSERLINGK (46), RENNERT (96), SCHRAEDER und WEISE (111) u. a. nachdrücklich hingewiesen haben. Man wird hier vor allem an hormonale Einflüsse auf das Tumorstadium denken müssen.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß es zwar sowohl bei der multiplen Sklerose als auch bei den Neubildungen des Rückenmarks und seiner Hüllen gewisse Normen in der Krankheitsentwicklung gibt, dagegen aber ebenso nicht wenige Ausnahmen, welche jeder lehrbuchmäßigen Prädestination zuwiderlaufen. Sicherlich können Anamnese und Verlauf für die Differenzierung der beiden Leiden einige Hinweise liefern. Doch darf man diese Möglichkeiten auch nicht überschätzen. Häufig gaben gerade die weniger bekannten, nicht so typischen

Verlaufsvarianten berechtigten Anlaß zu Zweifeln und keineswegs selten waren sie die eigentliche Ursache falscher Diagnosen. Bei differentialdiagnostischen Erwägungen sollten deshalb zur Vermeidung von Fehlgriffen m.E. folgende Tatsachen Berücksichtigung finden: Neben der üblichen, schubförmig-remittierend sich manifestierenden Polysklerose kommt in gewissen Umfange auch eine chronisch-progrediente Form vor; sie zeichnet sich durch eine besondere Vorliebe für die überwiegend spinale Symptomatik, für das höhere Lebensalter sowie für das weibliche Geschlecht aus. Die Kompressionserkrankungen des Rückenmarks wiederum können nicht nur chronisch-progredient, sondern gelegentlich auch intermittierend verlaufen; dies gilt vor allem für intra- und juxtamedulläre Tumoren, was die Lage anbelangt, für Fibrome, Meningiome und Gliome, was die Gattung betrifft sowie für Geschwülste im Bereich der oberen Brust- und der Lendenwirbelsäule, was den Höhsitz angeht. Darüber hinaus kann bei Frauen das Fortschreiten der Erscheinungen von seiten raumbeschränkender Prozesse im Wirbelkanal - ähnlich wie bei der Sclerosis multiplex (!) - weitgehend dem Einfluß von Schwangerschaften bzw. Geburten unterliegen.

3. Kapitel

Die Bedeutung der motorischen Symptome und des Reflexstatus für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis,

Nach der übereinstimmenden Erfahrung zahlreicher kompetenter Autoren debütiert die multiple Sklerose am häufigsten mit spastisch-paretischen Störungen an den Gliedmaßen und bisweilen bleiben dieselben sogar völlig isoliert oder im klinischen Bilde dominierend über Monate und Jahre hinweg bestehen. Die Vorwiegen pyramidalmotorischer Symptome erklärt sich einmal aus der besonderen Prädilektion der Sclerosis multiplex für die weiße Substanz, zum anderen aus der relativ langen Verlaufsstrecke des Tractus cortico-spinalis im Zentralnervensystem. Zumeist wird die Pyramidenbahn jedoch erst unterhalb des Halsmarks von dem Demyelinisierungsprozeß ergriffen. Dementsprechend treten bei der multiplen Sklerose spastische Mono- und Paraparesen mit Vorliebe an den unteren Extremitäten auf, während die Arme viel seltener und dann meist auch in weit geringerem Maße betroffen zu sein pflegen. Nach BING (8) findet sich bei 80 % der Polysklerotiker ein spastisches Syndrom an den Beinen. Der Schweregrad dieser Ausfälle variiert jedoch individuell sehr. Die Skala der Tonuserhöhungen reicht vom leichten Gefühl der Steifigkeit und

Spannung bis zu den stärksten Dauerspasmus und Kontrakturen, die der Motilitätseinschränkungen von der raschen Ermüdbarkeit bis zur totalen Paralyse. Zu einer derart vollständigen Lähmung der unteren Extremitäten mit gänzlichem Verlust der Geh- und Stehfähigkeit kommt es aber nur bei foudroyant verlaufenden oder bereits weit fortgeschrittenen Fällen. Das Mißverhältnis zwischen der erheblichen muskulären Hypertonie und der gut erhaltenen groben Kraft ist bei der Sclerosis multiplex oftmals geradezu frappierend. Das Verhalten der Sehnenreflexe entspricht dem spastischen Charakter der Pa-resen: pathologische Steigerung des Knie- und Fersenphänomens mit Verbreiterung der reflexogenen Zonen, eventuell unerschöpfbarer Fuß- und Patellarklonus. Pyramidenzeichen aus der Babinski- oder aus der Rossolimogruppe werden nur äußerst selten vermißt. Die Bauchdeckenreflexe sind nach BING (8) bei 85 % aller Polysklerotiker ganz oder teilweise erloschen resp. abgeschwächt. Die Cremasterreflexe verhalten sich fast immer gleichsinnig. Der Unerweckbarkeit der Hautreflexe wird in vielen Lehrbüchern sogar hoher diagnostischer Wert zuerkannt, da sie oft schon sehr frühzeitig und bei Abwesenheit der übrigen klassischen Zeichen nachweisbar sein kann. Umschriebene Myatrophien sind bei der multiplen Sklerose nicht die Regel, kommen jedoch mitunter einmal vor. Sie sind dann durch Herde in den Vorderhörnern der Medulla spinalis bedingt.

Bei den Kompressionserkrankungen des Rückenmarks zählt die spastische Lähmung der Beine ebenfalls zu den subjektiv wie objektiv am meisten beeindruckenden Dauersymptomen und gar nicht so selten tritt sie - wohl auf Grund der besonderen Vulnerabilität des pyramidalen Systems - gleich initial vor allen anderen Reiz- und Ausfallserscheinungen auf. Vielfach ist es so, daß sich aus einer anfänglichen Monoparese im Sinne des Brown-Sequard'schen Halbseitensyndroms von distal allmählich aufsteigend eine schwere Paraplegia spastica inferior mit entsprechenden Tonus- und Reflexanomalien entwickelt, wobei in manchen Fällen die Spastizität der unteren Extremitäten hinter der meist hochgradigen Herabsetzung der groben Kraft etwas zurückbleiben kann. Segmentale Störungen der Motorik und Muskelatrophien gehören mehr zum Krankheitsbild des intramedullären Tumors, werden aber auch bei den extramedullären Geschwülsten dann und wann einmal beobachtet.

Den bisherigen Ausführungen ist zu entnehmen, daß die motorische Symptomatik keine sicheren Anhaltspunkte für die gegenseitige Abgrenzung der beiden hier zur Debatte stehenden Leiden bietet. Diejenigen differentialdiagnostischen Betrachtungen, welche von der Störung der Motilität und des Reflex-

geschehens ausgehen, können rasch rezensiert werden.

In älteren Lehrbüchern wurde hin und wieder angedeutet, daß - wie oben bereits erwähnt - eine in Bezug auf die eigentliche Lähmung inadäquate Steigerung des Muskeltonus mehr für die Sclerosis multiplex, umgekehrt aber eine erhebliche Schwäche oder Kraftlosigkeit der Beine bei vergleichsweise geringgradiger Spastizität derselben eher für den Tumor medullae spinalis kennzeichnend sei. Es hat sich jedoch bald herausgestellt, daß dieses Kriterium lediglich für einen kleinen Teil der Fälle zutrifft und bei differentialdiagnostischen Erwägungen nur von sehr bedingtem Wert ist.

SCHRADER und WEISE (111) bemerkten, daß Spontanbewegungen und Spinalautomatismen in dubio für einen raumbeschränkenden Prozeß im Wirbelkanal sprechen würden, mußten aber konzedieren, daß letztere sich auch bei der multiplen Sklerose einstellen können, wenngleich sie bei dieser mehr am Ende des Krankheitsverlaufs stehen und Fällen mit ausgesprochener Paraspastik sowie Streck- und Beugekontrakturen zugeordnet sind.

SCHREIBER (112), ROTTER (102), WEXBERG (138) u. a. haben die Bauchdeckenareflexie als eines der wichtigsten und ausschlaggebenden Momente für die Differenzierung der Polysklerose von den das Rückenmark komprimierenden Geschwülsten hervorgehoben. Aus der Tatsache, daß dieser "Rindenreflex" über eine Reihe von Leitungsbahnen und Synapsen, kurzum über einen äußerst komplizierten Reflexbogen zustandekommt, folgerten sie, daß sein partielles oder totales Fehlen bei einem noch inkompletten Transversalsyndrom nur auf eine Vielfalt von Gehirn- und Rückenmarksherden bezogen werden dürfe. BODECHTEL (9) wies jedoch in Konkordanz mit vielen anderen Autoren darauf hin, daß die Bauchhautreflexe mitunter auch bei der Sclerosis multiplex auslösbar sein können, während sie beim Brustmarktumor bisweilen erloschen sind, ohne daß eine entsprechende Atrophie oder Schwäche der Bauchmuskulatur vorliegt. Es soll auch nicht verschwiegen werden, daß schlaffe oder adipöse Bauchdecken, z.B. bei einer Multipara, die Beurteilung des sog. Rosenbach'schen Zeichens kolossal erschweren können. Eine einseitige Aufhebung des Abdominalreflexes ist aber - im Gegensatz zur bilateralen - immer pathologisch.

GOLDFLAM (38) glaubte in der Disproportion des Rossolimo'schen Phänomens zum Babinski'schen Großzehenzeichen ein wenn auch nicht absolut zuverlässiges, so doch im Verein mit den sonstigen Symptomen durchaus verwertba-

res differentialdiagnostisches Kriterium entdeckt zu haben. Er vertrat den Standpunkt, daß ein Überwiegen des Rossolimo'schen Reflexes über den Babinski'schen für die multiple Sklerose charakteristischer sei, ein lebhafter Babinski bei schwachem Rossolimo oder ein Parallelismus der beiden hingegen eher auf eine spinale Kompressionserkrankung hindeuten würde. Doch es sind hierzu auch Gegenstimmen laut geworden. BORNSTEIN (11) und RITTMER (98) beispielsweise konnten auf Grund ihrer diesbezüglichen Beobachtungen der Auffassung GOLDFLAMs nicht ganz beipflichten.

In Fällen, bei denen sich die übrigen Erscheinungen alle auf eine Schädigung der Medulla spinalis unterhalb ihres Cervicalteils zurückführen lassen, kann eventuell das Verhalten der Sehnen- und Periostreflexe an den oberen Extremitäten richtungweisend für die Diagnose sein. Eine Hyperreflexie der Arme spricht dann im Zweifelsfall natürlich mehr für eine Polysklerose denn für einen raumfordernden Prozeß im Wirbelkanal. Völlig sicher ist dieses Unterscheidungsmerkmal jedoch nicht. OPPENHEIM (82), KLIENECKER (48), FOERSTER (32), NONNE (81) und RENNERT (96, 97) haben selbst bei Geschwülsten in Höhe des unteren Dorsal- bzw. des Lumbosakralmarks pyramidale Reflexanomalien an den oberen Extremitäten beobachtet. In Anbetracht der im ersten Kapitel getroffenen Feststellungen wird dies kaum wundernehmen. Zudem kann es manchmal beinahe unmöglich sein zu entscheiden, ob die Übererregbarkeit der physiologischen Armreflexe auf einer Affektion der oberen Rückenmarksmetameren resp. des Gehirns, oder bloß auf einer Neurasthenie mit allgemeiner Reizschwelenerniedrigung beruht. Wichtig ist der Nachweis einer Seitendifferenz; eine solche ist niemals funktionell, sondern immer organisch bedingt.

4. Kapitel

Die Bedeutung der sensiblen Reiz- und Ausfallserscheinungen für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.

Die These, sensible Reiz- und Ausfallserscheinungen würden nicht zum typischen klinischen Bild der multiplen Sklerose gehören, gilt allgemein als überholt und ist auch in fast allen einschlägigen Lehrbüchern längst berichtigt worden. Heute wird selbst in propädeutischen Kompendien darauf aufmerksam gemacht, daß sich objektive Sensibilitätsstörungen, insbesondere bei Anwendung verfeinerter Untersuchungsmethoden, in den meisten Polysklerosefällen feststel-

len lassen. Bei den Anomalien der Oberflächensensibilität handelt es sich angeblich nur um vereinzelte, fleckförmig verstreute, wenig scharf demarkierte Zonen leicht herabgesetzter Berührungs-, Schmerz- und Temperaturempfindung, welche bezeichnenderweise vielfach wieder verschwinden, um nach kurzer Zeit erneut und dann oftmals an einer ganz anderen Stelle aufzutauchen. Neben diesem ständigen Wechsel in der Lokalisation und der geringen Intensität wird vor allem die willkürlich anmutende Verteilung der hypästhetischen und hypalgetischen Bezirke, d.h. ihre völlige Inkongruenz mit den spinalen Dermatomen resp. mit den Ausbreitungsgebieten der peripheren Nerven als überaus charakteristisch für die Sclerosis multiplex hervorgehoben. Eine gliedabschnittsweise oder bandartige Beeinträchtigung des Empfindungsvermögens für taktile und kalorische Reize hingegen soll bei ihr keineswegs selten sein. Am relativ häufigsten und am konstantesten ist nach lehrbuchmäßiger Darstellung bei der multiplen Sklerose die Tiefensensibilität gestört, was wohl auf eine gewisse Prädisposition der polysklerotischen Herde zu den Hintersträngen zurückgeführt werden darf. Wir sehen dementsprechend bei zahlreichen Fällen eine beträchtliche Abschwächung, wenn nicht gar einen gänzlichen Verlust des Lage- und Bewegungssinns sowie damit einhergehend eine oft hochgradige spinale Ataxie. Sehr häufig, ja fast regelmäßig ist eine Empfindungsqualität betroffen, von der man noch nicht recht weiß, ob man sie allein der Oberflächen- oder zum Teil auch der Tiefensensibilität zurechnen soll; es ist dies das Gefühl für Vibration, auch Pallästhesie genannt. Die von den Polysklerotikern geklagten subjektiven Beschwerden bestehen den Ausführungen vieler Lehrbuchautoren zufolge hauptsächlich aus unangenehmen Parästhesien, wie Kribbeln, Gefühl des Eingeschlafenseins, Brennen, Ameisenlaufen, Kälte- und Hitzesensationen, Gefühl des Elektrisiertwerdens, Prickeln usw. Solche Mißempfindungen stellen sich gewöhnlich zu Beginn des Leidens oder eines neuen Schubes ein. Man faßt sie deshalb als Reizerscheinungen seitens der frisch erkrankten weißen Substanz, also als funikuläre Symptome auf. Abgesehen von diesen mehr lästigen als dolorösen Sensationen werden echte Schmerzen bei der Sclerosis multiplex noch vielfach in Abrede gestellt oder als unerheblich bzw. als selten vorkommend abgetan.

Das Krankheitsbild der das Rückenmark von außen komprimierenden Prozesse, vornehmlich das der extramedullären Geschwülste, zeichnet sich nach den üblichen didaktischen Beschreibungen vor allem durch das frühzeitige Einsetzen sensibler Reizerscheinungen radikulären Charakters aus; sie werden durch Druck auf die hinteren Wurzeln oder durch Dehnung und Zerrung derselben ausgelöst. Subjektiv wird das Leiden angeblich stets von sehr heftigen, in das Versorgungsgebiet der alterierten Radices ausstrahlenden, somit neuralgiformen

Schmerzen eingeleitet. Man spricht geradezu von einem "neuralgischen Vorstadium" der extramedullären Tumoren. In Analogie zu den prodromalen Wurzelschmerzen, die bisweilen als idiopathische Interkostalneuralgie oder als Neuritis ischiadica verkannt werden, findet sich als objektives Symptom der radikulären Irritation häufig im entsprechenden Kutansegment eine schmale, gürtelförmige Zone der Überempfindlichkeit für bloße Berührung oder leichte Kältereize. Bei länger anhaltender Schädigung der hinteren Wurzeln kann die segmentale Hyperästhesie in eine Hyp- oder Anästhesie umschlagen. Dabei ist jedoch zu berücksichtigen, daß für sämtliche Hautbezirke, welche von je einem Rückenmarksmetamer versorgt werden, von den beiden benachbarten Segmenten her noch eine Kollateralinnervation besteht, so daß bei Ausfall eines einzigen hinteren Wurzelpaares das zugehörige Dermatome nicht völlig gefühllos wird. Zu einer totalen Anästhesie segmentaler Anordnung kommt es in der Regel erst dann, wenn mehrere Radices dorsales in die Läsion mitbezogen werden. Mit dem Übergreifen der Kompression auf die Medulla spinalis selbst treten dann infolge der Degeneration afferenter Bahnen funikuläre Sensibilitätsdefekte auf, mitunter auch vom brown-Sequard'schen Dissoziationstyp. Meist beginnt die Beeinträchtigung des Empfindungsvermögens distal, ist gliedabschnittsweise demarkiert (schneidet also beispielsweise oberhalb des Fußgelenks ab) und schreitet dann allmählich oder sprunghaft kranialwärts fort. Schließlich erlangt die medulläre Hyp- oder Anästhesie das Niveau der radikulären Ausfälle. Die Grenze, bis zu der all diese Sensibilitätsstörungen hinaufreichen, verläuft in der Regel scharf segmental und gestattet eine exakte Höhendiagnose. Bei den intramedullären Neubildungen treten die sensiblen Reizphänomene mehr in den Hintergrund. Bei stärkerer Volumzunahme oder bei randständigem Sitz vermögen aber auch sie transitorische Wurzelsymptome zu verursachen, doch dominieren dieselben bei ihnen nie so sehr wie bei den extramedullären Geschwülsten. Wichtig ist ferner, daß die objektiven Sensibilitätsanomalien bei den intramedullären Blastomen infolge der meist zentralen Lage derselben - die die Temperatur- und Schmerzempfindung vermittelnden Fasern kreuzen bekanntlich in der vorderen Kommissur nahe der zentralen grauen Substanz - ähnlich wie bei der Syringo- und bei der Hämatomyelie in der Mehrzahl der Fälle anfänglich eine ausgesprochene Dissoziation bieten.

Den obigen Ausführungen zufolge könnte man glauben, die sensible Symptomatik gäbe eine weitgehend sichere Grundlage für die Differenzierung der multiplen Sklerose von den das Rückenmark komprimierenden Geschwülsten ab; erwecken sie doch den Anschein, als seien regellos verstreute und ungenau

demarkierte Empfindungsstörungen leichteren Grades sowie fehlende bzw. nur unbedeutende Schmerzen halbwegs zuverlässige Kennzeichen der Sclerosis multiplex, umgekehrt aber stark ausgeprägte und kranialwärts deutlich segmental begrenzte Sensibilitätsdefekte sowie hartnäckige, neuralgieähnliche Schmerzen apodiktische Merkmale des Tumor medullae spinalis. Derartige Simplifizierungen führen jedoch, wie sich des weiteren zeigen soll, bisweilen zu einem verhängnisvollen Trugschluß.

Schon um die Jahrhundertwende hat man erkannt, daß das Auftreten von Schmerzen sich nicht mit absoluter Bestimmtheit gegen die Annahme einer multiplen Sklerose verwerten läßt und somit auch kein maßgebliches Kriterium für die Abgrenzung der raumbeschränkenden Prozesse im Wirbelkanal darstellt. GEBHARDT (34) konstatierte damals wörtlich: "Hochgradige Schmerzen können jahrelang die Hauptklagen der Polysklerotiker sein." Ein knappes Dezennium später hatte man bereits den Terminus "Sclerosis multiplex dolorosa" formuliert und der bekannte Polyskleroseexperte MÜLLER (70) erklärte: "Gar nicht selten gehören zu beginnender multipler Sklerose auch Schmerzen sogar von großer Intensität, langer Dauer sowie von neuralgischem und sogar von lanzinierendem Charakter." Diese von manchen Autoren zunächst noch als unzutreffend oder als exorbitant zurückgewiesene Behauptung hat in der Folgezeit durch zahlreiche kasuistische Mitteilungen eine ausreichende Rechtfertigung erfahren. So schilderten NONNE (75, 76), OPPENHEIM (87), CURSCHMANN (20), SCHREIBER (112), MARBURG (59), GOEBEL und PETER (37), ROTTER (102), KESCHNER und MALAMUD (45), WEXBERG (138) sowie BORNSTEIN (11) mehrere Fälle von Sclerosis multiplex, bei denen sich initial oder im weiteren Verlauf heftige Pseudoneuralgien resp. Gürtelschmerzen vom radikulären Typus eingestellt hatten und die nicht zuletzt deswegen einer fatalen Verwechslung mit dem Tumor medullae spinalis unterlegen waren. STERTZ (125), CASSIRER (17), ANTONI (4), MINKOWSKI (68, 69), PETTE (92), SCHALTENBRAND (104), RENNERT (96), BING (8), BODECHTEL (9), SCHRADER (110) u. a. haben die Existenz einer mit Schmerzen einhergehenden Spielart der Polysklerose ebenfalls bestätigt und z. T. auch eindrucksvoll dargelegt, wie diffizil sich hin und wieder deren klinische Unterscheidung von den Kompressionserkrankungen des Rückenmarks gestalten kann.

Ausnehmend wichtig für die hier angestellten differentialdiagnostischen Überlegungen ist m. E. die von MINKOWSKI (68, 69) und von KLÖTI (49) getroffene Feststellung, daß sich das Bild der Sclerosis multiplex dolorosa am häufigsten in der Gruppe der dorsospinalen Erscheinungsformen findet.

Die Ätiologie der bei der multiplen Sklerose gelegentlich sich vordrängenden neuralgieartigen Beschwerden ist annähernd geklärt. DINKLER (24), PETTE (92) und SCHALTENBRAND (104) haben nämlich die von STERTZ (125), MÜLLER (70), NONNE (81), MINKOWSKI (69) u. a. angeschuldigten Entmarkungs- und Glioseherde in den Radices dorsales bzw. in den Nageotte'schen Wurzeleintrittsstellen wiederholt autoptisch nachweisen können. Eine gewisse Rolle bei der Entstehung radikulärer Reizphänomene spielen vielleicht auch die bei der Polysklerose keineswegs seltenen arachnitischen Veränderungen; werden doch die Wurzelfasern bei allen entzündlichen Prozessen an den Meningen mehr oder minder in Mitleidenschaft gezogen! Unbestimmte oder dumpfe Schmerzen in den Beinen hingegen sind meist intramedullärer Herkunft. Sie müssen als Ausdruck der Irritation zentripetaler Rückenmarksbahnen aufgefaßt werden.

Wie wenig hinwiederum das Fehlen von Schmerzen dazu angetan ist, als Argument gegen das Vorliegen eines raumfordernden Prozesses im Wirbelkanal zu dienen, läßt sich allein schon an der wohl in jedem neurologischen Lehrbuch getroffenen Feststellung ermesen, daß die Mehrzahl der intramedullären Neubildungen zu einem weitgehend schmerzfreien Krankheitsverlauf tendiert. Aber auch bei den extramedullären Geschwülsten ist das neuralgische Prodromalstadium keineswegs gesetzmäßig vorhanden. QUENSEL (93), SIBELIUS (123), SCHULTZE (115, 116), OPPENHEIM (82, 88), STERTZ (125), STURSBURG (128), NONNE (74, 79), REICHMANN (95), MERZBACHER und CASTEX (64), PAMEYER (90), COLLINS und MARKS (19), SEELERT (118), ANTONI (3), CASSIRER (17), PETREN und PETREN (91), FOERSTER (31, 32), TAUSSIG und DIVIS (130), ACEVEDO-DIAZ (1), ROLSHOFEN (100), KRAYENBÜHL (52) und RENNERT (96, 97) haben eine stattliche Anzahl von einschlägigen Fällen beschrieben, bei denen nicht nur die vermeintlich obligaten Wurzelschmerzen, sondern auch Schmerzerscheinungen anderer Art vollkommen vermißt worden waren. Bemerkenswert oft verleitet die Schmerzlosigkeit zu der irrtümlichen Annahme einer Sclerosis multiplex.

Die im Schrifttum vorliegenden Angaben über die Häufigkeit der ohne Schmerzen sich manifestierenden spinalen Kompressionserkrankungen sind größtenteils äußerst unklar gehalten und divergieren überdies so sehr, daß man aus ihnen keine konkrete Vorstellung gewinnen kann. Den Ausführungen v. MALAISEs (58) zufolge bleibt die neuralgische Initialphase lediglich bei ca. 5 % der extramedullären Tumoren aus. Nach SERKO (119) hingegen

läßt etwa die Hälfte aller extramedullären Geschwülste das neuralgische Anfangsstadium und ungefähr ein Viertel von ihnen Schmerzen überhaupt vermissen. OPPENHEIM und BORCHARDT (88) wiederum haben die von SERKO angegebenen Zahlen als offensichtlich zu hoch gegriffen abgelehnt. Mit am glaubhaftesten noch sind die Ergebnisse einer von RENNERT (97) in diesem Zusammenhang durchgeführten statistischen Untersuchung. Von den 58 Patienten RENNERTs mit intravertebraler Raumbeschränkung (6 intramedulläre Tumoren + 29 juxtamedulläre Tumoren + 18 extradurale Tumoren + 5 tuberkulöse Wirbelaaffektionen) gaben zu Beginn des Leidens 34 (3+17+14+0) deutliche, 18 (3+9+3+3) leichte und nur 6 (0+3+1+2) keine Schmerzen an; gegen Krankheitsende, d.h. kurz vor der Operation oder vor dem Tod bestanden bei 40 Patienten (4+18+17+1) starke, bei 12 (2+8+1+1) geringe und bei 6 (0+3+0+3) keinerlei Schmerzen mehr.

Die Frage nach der Ursache des gelegentlichen Zurücktretens radikulärer Sensationen bei spinalen Kompressionserkrankungen läßt sich leichter beantworten. In einzelnen Fällen kann die Lokalisation der Geschwulst im Verhältnis zu den Radices dorsales für dieses Abweichen von der Norm verantwortlich gemacht werden. Die Neubildung ist dann so gelagert, daß sie mit den hinteren Wurzeln überhaupt nicht in Berührung kommt. Erfahrungsgemäß sitzt jedoch das Gros der ohne Schmerzen sich entwickelnden extramedullären Tumoren nicht genau in der vorderen oder hinteren Medianlinie resp. seitlich in einem interradiikulären Gebiet. Für diese Fälle trifft wohl die von SCHULTZE (115), NONNE (73), STERTZ (125), OPPENHEIM (85), FLECK (30) u. a. gegebene Erklärung zu, daß die Geschwulst, noch bevor sie eine Wurzel zu irritieren vermag, infolge ihres raschen Wachstums die zentripetalen Bahnen im Rückenmark unterbricht, wodurch den schmerzzerregenden Reizen der Zutritt zum Bewußtsein versperrt wird.

Der Umstand, daß Schmerzen einerseits bei der multiplen Sklerose jederzeit auftreten, andererseits aber bei raumbeengenden Prozessen im Wirbelkanal völlig ausbleiben können, bedingt zweifelsohne ein differentialdiagnostisches Dilemma. Die bezüglich der subjektiven Beschwerden noch verbleibenden Unterscheidungsmöglichkeiten sind äußerst spärlich.

KESCHNER und MALAMUD (45) sowie RENNERT (97) schen in der Tatsache, daß die durch eine extramedulläre Neubildung hervorgerufenen Schmerzercheinungen sich bei Erhöhung des intraabdominellen Drucks (z.B. beim Pressen, Husten, Niesen und Lachen) in der Regel verschlimmern, ein angeblich

selten versagendes Differenzierungsmerkmal. Es soll jedoch nicht verschwiegen werden, daß OPPENHEIM (87) dieses Phänomen auch einmal bei der Polysklerose beobachten konnte.

BING (8) führt als differentialdiagnostisches Kriterium an, daß die bei der Sclerosis multiplex bisweilen sich vordrängenden Pseudoneuralgien oft in deutlicher Weise von Witterungseinflüssen abhängig sind.

An dieser Stelle muß noch eingeflochten werden, daß eine umschriebene Klopff- oder Druckempfindlichkeit der Wirbelsäule in dubio selbstverständlich mehr für eine Kompressionserkrankung des Rückenmarks spricht, als für eine multiple Sklerose. Absolut zuverlässig ist dieses Symptom jedoch nicht. NONNE (76), SCHREIBER (112), GOEBEL und PETER (37) sowie MATTIOLI (62) haben auch bei einzelnen Polysklerosepatienten eine vertebrale Druckschmerzhaftigkeit gefunden. Man wird darüber kaum erstaunt sein, wenn man bedenkt, wie häufig schmerzhaft degenerative Wirbelsäulenveränderungen sind. Wissen wir doch, daß Spondylosen und Nucleus-pulposus-Hernien selbst bei jüngeren Leuten vorkommen können.

Was nun die objektiven Sensibilitätsanomalien anbelangt, so zeigen die eingangs besprochenen bzw. erwähnten Fälle von SCHULTZE (115), OPPENHEIM (87), CURSCHMANN (20), MARBURG (59), SCHREIBER (112), CASSIRER (17), GOEBEL und PETER (37), WEXBERG (138), KESCHNER und MALAMUD (45), MESSING (65), BREGMAN und SZPILMAN (12), BORNSTEIN (11), MATTIOLI (62), WEIL (136) u. a., daß auch die Sclerosis multiplex einmal ein ausgeprägtes sensibles Transversalsyndrom oder eine Empfindungsstörung vom Brown-Sequard'schen Typus mit scharfer, segmentaler Begrenzung erzeugen kann. Die Ursache für diese an sich ungewöhnliche Erscheinung ist wohl darin zu suchen, daß die polysklerotischen Herde ab und zu innerhalb eines Segments auf sämtliche sensiblen Bahnareale verteilt sind oder gar den ganzen Rückenmarksquerschnitt einnehmen.

Wenn BING (8) hervorhebt, daß es bei der multiplen Sklerose fast niemals zu einer so vollständigen Anästhesie kommt, wie dies in den progredienten Stadien der spinalen Kompressionserkrankungen der Fall zu sein pflegt, so muß dem entgegengehalten werden, daß umgekehrt sowohl bei den extramedullären als auch bei den intramedullären Tumoren die sensiblen Ausfälle mitunter weit weniger deutlich sind, als man es gemeinhin erwarten möchte. Bei den von OPPENHEIM (82), COLLINS und MARKS (19), MARBURG (59), MÜLLER und DATTNER (71), FRANKE-STEHMANN (33), ACE-

VEDO-DIAZ (1) sowie SCHRADER und WEISE (111) mitgeteilten Fällen waren die Empfindungsstörungen so geringfügig, so unregelmäßig verstreut und so inkonstant, daß sie den Gedanken an eine Rückenmarksgeschwulst zunächst gar nicht aufkommen ließen. Der Kasuistik von GLASS (36), MARCHAL und MARTIN (61) sowie von RENNERT (96, 97) ist zu entnehmen, daß die intra-vertebralen Raumbeschränkungen, obgleich nur sehr selten, sensible Defekte sogar völlig vermissen lassen können, und zwar auch dann noch, wenn schwere Plegien schon über eine längere Zeitspanne hinweg bestanden haben. Wie leicht eine derartige Diskrepanz zwischen der motorischen und der sensiblen Symptomatik zur fälschlichen Annahme einer spastischen Spinalparalyse oder einer Sclerosis multiplex verführt, braucht wohl nicht eigens exemplifiziert zu werden.

Obschon sich Bindendes über die zeitliche Reihenfolge der spinalen Kompressionssymptome nicht aussagen läßt, kann doch aus zahlreichen Veröffentlichungen - ich nenne bloß die von REICHMANN (95), SHARPE (122) und NONNE (81) - ersehen werden, daß die objektiven Gefühlsstörungen oft weit hinter den Lähmungserscheinungen nachhinken. Den Ausführungen GLASS' (36) und RENNERTs (96) zufolge beruht das darauf, daß die sensiblen Rückenmarksbahnen Druckschädigungen gegenüber viel weniger anfällig sind als die motorischen.

Wie recht SCHRADER und WEISE (111) haben, wenn sie auf die Verschiedenartigkeit der einzelnen Manifestationsstadien im Krankheitsbild des Tumor medullae spinalis aufmerksam machen und zur Klärung anfänglich zweifelhafter Fälle laufende Kontrolluntersuchungen empfehlen, zeigt die folgende Aufstellung RENNERTs (97): Von seinen 58 Patienten mit raumfordernden Prozessen im Wirbelkanal (6 intramedulläre Tumoren + 29 juxtamedulläre Tumoren + 18 extradurale Tumoren + 5 tuberkulöse Wirbelaffektionen) boten zu Beginn des Leidens 16 (1+7+6+2) schwere, 17 (1+13+1+2) leichte und 25 (4+9+11+1) überhaupt noch keine Sensibilitätsausfälle. Gegen Krankheitsende, d.h. kurz vor der Laminektomie oder vor dem Exitus letalis, hatte sich diese Zahlenrelation gänzlich verschoben; nunmehr wiesen 40 Patienten (6+18+11+5) erhebliche, 11 (0+8+3+0) geringgradige und 7 (0+3+4+0) keinerlei objektive Empfindungsanomalien auf. Bemerkenswert ist, daß terminal immerhin noch etwa 10 % der juxtamedullären und etwa 22 % der extraduralen Geschwülste völlig frei von objektiven Sensibilitätsstörungen gewesen sind.

Es ergibt sich also das Fazit, daß uns die sensiblen Reiz- und Ausfallser-

scheinungen bei der klinischen Abgrenzung der Polysklerose gegenüber den Neubildungen des Rückenmarks und seiner Hüllen weitgehend im Stich lassen können, ja daß dieselben mitunter sogar zu gefährlichen diagnostischen Fallstricken werden. Eine massive und exakt segmental demarkierte Herabsetzung des Empfindungsvermögens ist, vor allem in Verbindung mit obstinaten Wurzelschmerzen, natürlich stets suspekt auf eine spinale Kompressionserkrankung. Sie kann jedoch gelegentlich auch - und das sollte man sich immer vor Augen halten ! - durch eine multiple Sklerose bedingt sein, während sie umgekehrt bei den Spinaltumoren, namentlich in den Initialphasen, gar nicht so selten fehlt.

5. Kapitel

Die Bedeutung der vegetativen und der trophischen Störungen für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.

In nahezu allen Publikationen, die sich mit der Differenzierung der Sclerosis multiplex vom Tumor medullae spinalis befassen, sind die vegetativen Symptome, d.h. die Miktions-, Defäkations- und Potenzstörungen, weitgehend unberücksichtigt geblieben. Obwohl die diesbezüglichen Unterschiede der beiden hier zur Debatte stehenden Leiden so minimal sind, daß sie bei differentialdiagnostischen Erwägungen nicht besonders ins Gewicht fallen, ist es m.E. nicht zulässig, sie a priori zu ignorieren.

Bei der multiplen Sklerose zählen die anovesikalen Beschwerden erfahrungsgemäß zu den häufigsten und darüber hinaus zu den am frühesten auftretenden Symptomen. Nicht selten gehen sie dem eigentlichen Krankheitsbeginn um Monate, ja selbst um Jahre voraus, sind dafür aber meist nur leichter und flüchtiger Natur. Zu Beginn der Erkrankung leiden die Polysklerotiker meist an einer Erschwerung des Wasserlassens und der Kotentleerung; sie geben dann an, daß sie längere Zeit warten und pressen müssen. Zu einer völligen Retentio urinae et alvi kommt es bei der Sclerosis multiplex jedoch nur ausnahmsweise. In den späteren Stadien überwiegen dagegen vielfach die Inkontinenzerscheinungen; die Patienten klagen dann über eine "Blasen- und Mastdarmschwäche" mit unwillkürlichem Abgang von Urin und Stuhl. Sehr oft findet man in der Anamnese der Polysklerotiker auch Angaben über mehr dysurische Erscheinungen, z.B. über eine Pollakisurie mit gesteigertem, imperativem Harndrang, über eine stoßweise intermittierende Entleerung und dgl.

Im großen und ganzen sind diese Funktionsanomalien von Blase und Mastdarm bei der multiplen Sklerose äußerst unbeständig und wechselhaft.

Die durch raumbeschränkende Prozesse im Wirbelkanal hervorgerufenen Blasen-Mastdarmstörungen hingegen lassen schon eher eine gewisse Gesetzmäßigkeit in ihrer Entwicklung erkennen. Aus der kompressionsbedingten Unterbrechung der entsprechenden vegetativen Fasern im Rückenmark resultiert eine motorische und sensible Blasenlähmung, welche zunächst meist als totale Harnverhaltung imponiert, da der Detrusortonus den Sphinktertonus nicht mehr zu überwinden vermag und außerdem das "Gefühl der vollen Blase" nicht mehr wahrgenommen wird. Die Blase füllt sich infolgedessen ad maximum. Eine derartig vollständige Retentio urinae, welche die Anwendung des Katheters notwendig macht, ist aber in der Regel nur von kürzerer Dauer. Der durch die Überdehnung der Blase insuffizient werdende Musculus sphincter vesicae läßt schließlich von Zeit zu Zeit den Urin in kleinen Portionen abfließen; dieses "Überlaufen" der vollen Blase bezeichnet man als Ischuria paradoxa. Nach längerem Bestehen der spinalen Kompression stellt sich des öfteren ein Automatismus der Blasenentleerung im Sinne der Incontinentia intermittens ein, d. h. unter dem Einfluß ganglionärer Hilfsapparate außerhalb des Rückenmarks, vor allem in der Blasenwand selbst, wird der Urin in Abständen von ca. 10 bis 30 Minuten reflektorisch ausgestoßen, ohne daß der Kranke es merkt oder hindern kann. Eine sog. kontinuierliche Inkontinenz mit ständigem Abträufeln von Harn kommt beim Tumor medullae spinalis im allgemeinen nicht vor, es sei denn, daß eine Conus- resp. Caudakompression vorliegt oder daß die nervösen Ersatzapparate in der Blasenwand durch eine eitrig-nekrotisierende Zystitis ebenfalls zerstört werden. Den nämlichen Restitutionsmodus der Funktion kann man am Mastdarm beobachten, dessen Lähmung anfänglich das Bild der Retentio alvi bietet, später aber von einem Defäkationsautomatismus abgelöst wird.

Hinsichtlich der Vita sexualis ist zu sagen, daß bei der Sclerosis multiplex nicht nur einfache, sondern gelegentlich auch dissoziierte Potenzstörungen auftreten können; wir verstehen darunter ein Fehlen von Orgasmus und Ejakulation bei Erhaltensein von Libido und Erektionsfähigkeit. Bei den kompressionsbedingten Querschnittsläsionen des Rückenmarks sind die Genitalfunktionen dagegen meist allesamt erloschen. Infolge der Enthemmung des Erektionszentrums kann es aber mitunter auch zu einem quälenden Priapismus kommen.

Die Neigung zu trophischen Störungen, die sich in Form tiefer Dekubitalge-

schwüre namentlich in der Kreuzbeingegend äußert, ist bei beiden Erkrankungen - fesselt die fortgeschrittene Paraplegia spastica inferior den Patienten erst einmal ans Bett - gleichermaßen eine beträchtliche.

6. Kapitel.

Die Bedeutung des allgemeinen Untersuchungsbefundes für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.

Neurologische Reiz- und Ausfallserscheinungen sind keineswegs immer durch primäre Affektionen des Gehirns oder des Rückenmarks bedingt. Oftmals ist ihre Ursache in einem Krankheitsgeschehen zu suchen, welches von irgendeinem Organ bzw. einer Organgruppe außerhalb des Zentralnervensystems seinen Ausgang nimmt und erst sekundär einen irritierenden oder schädigenden Einfluß auf dasselbe ausübt. Zahlreiche Autoren, u.a. SCHRADER und WEISE (111), forderten deshalb für die klinische Differenzierung der Sclerosis multiplex vom Tumor medullae spinalis neben einer exakten Erhebung des neurologischen Befundes auch noch eine gründliche Allgemeinuntersuchung, welche eine Kontrolle des Kreislaufs, der Atemwege, des Verdauungstrakts, der Haut, des Skeletts, des Blutes sowie des Urins zu umfassen hat und bei Frauen durch eine gynäkologische Untersuchung zu ergänzen ist. Gilt es doch, nicht nur die eigentlichen, primären Blastome des Rückenmarks und seiner Hüllen, sondern auch alle anderen für das spinale Kompressionssyndrom ätiologisch in Frage kommenden Prozesse auszuschließen.

Allein schon ihrer relativen und absoluten Häufigkeit wegen sind hier in erster Linie die Wirbelmetastasen bösartiger Geschwülste zu nennen. Zu hämatogener Aussaat in das Skelett und damit auch in die Wirbelkörper neigen vor allem die Mamma-, Prostata-, Uterus-, Ovarial- und Bronchialcarcinome sowie das Seminom und die Struma maligna. Bemerkenswert ist, daß der Primärtumor gar nicht so selten keinerlei örtliche Beschwerden hervorruft und die von den Wirbelmetastasen ausgelösten spinalen Symptome mitunter sogar die ersten sein können. Einen pathologisch-anatomisch geschulten Arzt wird dies kaum verwundern, denn er weiß aus der im Sektionssaal gewonnenen Erfahrung heraus, daß selbst kleinste Carcinome in erschreckendem Maße zu metastasieren vermögen. Fortschreitende Kachexie, hypochrome Anämie und sonstige Zeichen einer zehrenden Allgemeinerkrankung sind also gegebenenfalls zu beachten.

Es muß hier eingeflochten werden, daß durch multilokuläre Geschwulstabsiedlungen - man denke bloß an das häufige Nebeneinander von Wirbel- und Hirnmetastasen ! - sehr leicht eine disseminierte Affektion des Zentralnervensystems, wie sie die Polyskerose darstellt, vorgetäuscht werden kann. Letzteres gilt, sofern sie multipel auftreten, selbstverständlich auch für primäre Neubildungen sowie für entzündliche Granulationsgeschwülste im Bereich des Gehirns und des Rückenmarks. So hatte beispielsweise das Krankheitsbild eines durch OPPENHEIM (85) zur Veröffentlichung gelangten Falles von vielfachen Tumoren des Rückenmarks, seiner Wurzeln, des Gehirns und der Hirnnerven größte Ähnlichkeit mit dem der multiplen Sklerose. In einem Falle CASSIRERs (17) hatten sämtliche Voruntersucher eine Sclerosis multiplex diagnostiziert; erst die Obduktion brachte die Entscheidung zugunsten der von CASSIRER angenommenen multiplen Tuberkel. Für die Erkennung multipler Geschwulstbildungen und ihre Unterscheidung von der Polysklerose vermag gerade eine sorgfältige Allgemeinuntersuchung durch den Nachweis von Neurinomen, Angiomen und dgl. an anderen Körperstellen manchmal wertvolle Anhaltspunkte zu liefern. Eine generelle Tendenz zu abnormem, blastomatosem Zellverhalten, wie sie allein die Cutis oft schon verrät, muß den Verdacht auf das Vorliegen dysontogenetischer Tumoren erwecken. Es sei in diesem Zusammenhang an die v. Recklinghausen'sche Neurofibromatose erinnert, bei der sich neben den typischen Fibromata mollusca der Haut zusätzlich noch spinale Wurzelneurinome oder Kleinhirnbrückenwinkeltumoren entwickeln können. Bei intramedullären Geschwülsten wiederum, insbesondere bei Gliosen und Gliomatosen aus dem Formenkreis der Syringomyelie, finden sich ab und zu bereits äußerlich wahrnehmbare Stigmata einer allgemeinen Dysraphie.

Unter den entzündlich-infektiösen Prozessen, welche Kompressionserscheinungen von seiten des Rückenmarks bewirken können, steht die Spondylitis tuberculosa zahlenmäßig immer noch an erster Stelle. Bei der Häufigkeit, mit der gerade Kinder und Jugendliche von ihr befallen werden dürfte der Hinweis von Nutzen sein, daß Erkrankungen an multipler Sklerose vor dem zehnten Lebensjahr äußerst ungewöhnlich sind. Fernerhin ist es wichtig zu wissen, daß bei inzipienter Karies nicht nur die charakteristische Gibbusbildung, sondern überhaupt jegliche von außen erkennbare Deformität der Wirbelsäule fehlen kann. In der Regel ist selbst der Röntgenbefund während der ersten drei Monate nicht sehr aufschlußreich. Subfebrile Temperaturen, Nachtschweiß, Abmagerung und progrediente Verschlechterung des Allgemeinzustandes, Zeichen einer abgelaufenen oder noch bestehenden Lungenaffektion, eventuell

Senkungsabszesse weisen in solchen Fällen der Diagnose den richtigen Weg.

Größere Solitörgummen innerhalb des Wirbelkanals sowie die Pachymeningitis cervicalis hypertrophica und die Spondylitis gummosa sind ebenfalls imstande, spinale Kompressionssymptome zu erzeugen. Treten noch cerebrale Störungen oder Hirnnervenausfälle hinzu, dann können Krankheitsbilder entstehen, die denen der Sclerosis multiplex weitgehend gleichen. Dank der heute meist frühzeitig einsetzenden und energisch durchgeführten antiluischen Therapie sind diese tertiär-syphilitischen Prozesse jedoch höchst selten geworden. Ihre Diagnose stützt sich in der Hauptsache auf den positiven Ausfall der spezifischen Serum- und Liquorreaktionen sowie auf den Nachweis von Residuen der vorausgegangenen Stadien.

Der Vollständigkeit halber müssen schließlich noch zwei neoplastische Erkrankungen des Knochenmarks resp. des ganzen hämatopoetischen Systems erwähnt werden, nämlich der Morbus Kahler und die Leukosen. Bei erstem verursachen die sog. Myelome, welche multipel nicht nur in der Wirbelsäule, sondern auch im Schädeldach, in den Rippen, im Brustbein, in den Schulterblättern und im übrigen Skelett vorkommen können, infolge der Destruktion der Wirbelkörper oftmals neuralgiforme Schmerzen und darüber hinaus bisweilen spastische Paresen an den unteren Extremitäten. Die zahlreichen rundlichen Aufhellungen im Röntgenbild, das vermehrte Auftreten von meist atypischen Plasmazellen im Sternalpunktat, die Zeichen der Hyper- und Paraglobulinämie im Elektrophoresediagramm sowie das Erscheinen des Bence-Jones'schen Eiweißkörpers im Harn sind hervorstechende und in ihrer Gesamtheit nahezu unverkennbare Merkmale dieser Hämoblastose. Eine ähnliche Differentialdiagnostische Bedeutung wie das Kahler'sche Plasmazytom erlangen hin und wieder leukämische Infiltrate, die, gewöhnlich ausgehend von den Wirbelkörpern, auf die Meningen und die Medulla spinalis übergreifen und dabei auch Querschnittslähmungen hervorrufen können. Differentialblutbild und Knochenmarksausstrich, Hepatosplenomegalie und Lymphknotenschwellungen, hämorrhagische Diathese und zunehmender körperlicher Verfall klären uns indessen über die wahre Natur des Leidens bald auf.

Den oben gemachten Ausführungen kann entnommen werden, daß für die sichere Unterscheidung der Sclerosis multiplex vom Tumor medullae spinalis, besonders wenn wir den Begriff des letzteren etwas weiter fassen und ihn auch auf die metastatischen und entzündlich-granulomatösen Prozesse im

Bereich des Rückenmarks ausdehnen, eine gewissenhaft durchgeführte Allgemeinuntersuchung wirklich zweckdienlich, ja sogar unentbehrlich ist.

7. Kapitel

Die Bedeutung der Liquorveränderungen für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.

Den Ausführungen von SERKO (119), GOEBEL und PETER (37), WEXBERG (138), ACEVEDO-DIAZ (1), KRAYENBÜHL (52) sowie SCHRADER und WEISE (111) zufolge muß den Veränderungen des Liquors bei der Abgrenzung der Sclerosis multiplex vom Tumor medullae spinalis eine ausschlaggebende Bedeutung beigemessen werden. Daß dieses Postulat einer gewissen praktisch-empirischen Grundlage nicht entbehrt, zeigen die Fälle von SCHUTZE (117), REICHMANN (95), NONNE (77), MARBURG (59), MÜLLER und DATTNER (71), VERAGUTH (131), FRANKE-STEHMANN (33), DISERTORI (25), PALEARI (89), v. KEYSERLINGK (46), SCHRADER und WEISE (111) sowie RENNERT (96, 97), bei denen die hier erörterte differentialdiagnostische Frage lediglich oder fast ausschließlich durch eine Untersuchung der Cerebrospinalflüssigkeit entschieden werden konnte. Bemerkenswerterweise hat es sich bei all diesen Fällen immer nur um Geschwülste des Rückenmarks resp. seiner Wurzeln und Häute gehandelt und kein einziges Mal um eine multiple Sklerose. Es ist dies jedoch kein bloßer Zufall. Der tiefere Grund für diese zunächst sonderbar anmutende Einseitigkeit ist m.E. darin zu suchen, daß bei den spinalen Kompressionserkrankungen zumindest in einem Teil der Fälle ziemlich eindeutige, ja fast spezifische Liquoranomalien vorgefunden werden, wogegen bei der Polysklerose - um mit KLÖTI (49) zu sprechen - das Typische gerade im wenig Charakteristischen liegt. Es sei mir deshalb auch erlaubt, entgegen der bisherigen Gepflogenheit die dem Rückenmarkstumor eigentümlichen Liquorveränderungen jeweils zuerst zu besprechen und die bei der Sclerosis multiplex vorkommenden Befunde vergleichend hintanzufügen.

In den meisten einschlägigen Lehrbüchern wird das sog. Nonne-Froin'sche Kompressionssyndrom des Liquor cerebrospinalis als überaus kennzeichnend für die raumfordernden Prozesse innerhalb des Wirbelkanals hervorgehoben. Wir verstehen darunter eine hochgradige, bisweilen sogar Spontangerinnung bewirkende Vermehrung des Gesamteiweißes (300 mg-% und mehr) im infraläsionellen Liquor bei fehlender oder nur unbedeutender Pleozytose, außerdem

eine mehr oder minder deutliche Xanthochromie. Es handelt sich also um eine Symptomentrias, die hinsichtlich der Prägnanz ihrer Definition nichts zu wünschen übrig läßt.

Was nun die multiple Sklerose angeht, so sind die im Schrifttum vorliegenden Angaben über die Beschaffenheit des Liquors, vor allem über dessen Zell- und Eiweißgehalt, schon weniger genau und auch wesentlich uneinheitlicher gehalten. Wie wir am Krankenbett sämtliche Übergänge von den abor-tiven, oligosymptomatischen bis zu den schweren, paraplegischen Polysklero-seformen antreffen können, so vermag auch die Cerebrospinalflüssigkeit ein völlig normales bis ausgesprochen pathologisch verändertes Bild zu bieten. Die Art des Verlaufs und die Aktivität des Krankheitsprozesses, d.h. sein Stationärwerden oder sein Wiederaufflackern, kommen auch in den Liquor-anomalien irgendwie zum Ausdruck. Daneben spielen die Anzahl der Ent-markungsherde, ihre Ausdehnung und nicht zuletzt ihre topographische Be-ziehung zu den liquorführenden Räumen eine gewisse Rolle. In Anbetracht all dieser Faktoren sowie ihrer zahlreichen Kombinationsmöglichkeiten kann es nicht wundernehmen, daß die Untersuchungsergebnisse der einzelnen Au-toren so wenig übereinstimmen, ja sich z. T. sogar völlig widersprechen. Während z.B. ESKUCHEN (29) bei der Hälfte seiner Patienten mit Sclerosis multiplex regelrechte Liquorverhältnisse vorfand, berichtet DEMME (23) von Veränderungen in 90 % der Fälle. In ähnlicher Weise divergieren die Anga-ben über einzelne Liquorkomponenten bzw. Teilbefunde. So sah SCHRÖDER (113) in 61 % seiner 105 Fälle eine Pleozytose zwischen 30/3 und 46/3 Zel-len. Eine Erhöhung des Gesamteiweißes konstatierte er lediglich bei 13 % der Fälle mit Werten von 33,6 bis 49,2 mg-%. WEISE und SCHRADER (137), welche die Liquorbefunde von 300 Polysklerotikern auswerteten, beobachte-ten dagegen eine Zellzunahme in nur 92 Fällen (= 30,6 %), eine Eiweiß-vermehrung aber bei 94 Patienten (= 31,3 %). Zellzahlen über 40/3 wurden bei ihnen bloß fünfmal registriert und die Eiweißwerte überstiegen im Durch-schnitt kaum 2,3 Teilstriche nach Kafka (= 55,2 mg-%). Es wäre wenig sinnvoll, noch weitere Prozentzahlen, wie etwa die von KRAIS (50), SEU-BERLING (120), STRANSKY und WALDSCHÜTZ (127) errechneten, hier ge-sondert anzuführen, zumal auch jene sich keineswegs decken. Eine summa-rische Wiedergabe der häufigsten Befunde, die sich auf größere monographi-sche Werke resp. Handbuchbeiträge kompetenter Kliniker wie MARBURG (60), PETTE (92) und SCHALTENBRAND (104) stützt, ist da gewiß noch an-schaulicher. Nach den letztzitierten Autoren bewegen sich bei der multiplen Sklerose die Zellzahlen im lumbal entnommenen Liquor häufig an der obe-

ren Grenze der Norm und bei knapp der Hälfte der Fälle kommt es zu einer leichten bis mittelstarken Pleozytose. Höhergradige Zellvermehrungen gehören zu den Seltenheiten. Man sieht sie gelegentlich bei akuterer Zustandsbildern mit meningealer Beteiligung, vor allem im jugendlichen Alter. Bezüglich des Gesamteiweißgehalts sind die Verhältnisse nicht viel anders, d.h. bei einem guten Drittel der Polysklerosepatienten finden sich gering- bis mittelgradig erhöhte Werte. Um eventuellen Mißverständnissen vorzubeugen, muß jedoch gesagt werden, daß Eiweiß- und Zellvermehrung bei der Sclerosis multiplex durchaus nicht immer parallel laufen; es gibt Erhöhungen des Gesamteiweißes ohne Pleozytose und umgekehrt auch eine Zunahme der Liquorzellen bei regelrechtem Eiweißgehalt.

Im folgenden soll nun gezeigt werden, daß eine auf quantitative Zell- und Eiweißbestimmungen beschränkte Untersuchung der Cerebrospinalflüssigkeit noch lange keine verlässlichen Anhaltspunkte für die Unterscheidung der multiplen Sklerose von den Rückenmarksgeschwülsten zu liefern braucht.

Der differentialdiagnostische Wert des Liquorsyndroms von Nonne-Froin erfährt allein schon durch die Erfahrungstatsache eine erhebliche Einschränkung, daß die geforderte albumino-zytologische Dissoziation im Lumbalpunktat bei der überwiegenden Mehrzahl der spinalen Kompressionserkrankungen nur in abgeschwächter Form vorhanden ist und bisweilen sogar vollkommen fehlt. NONNE (79, 81), GOEBEL und PETER (37), SHARPE (122), KRAYENBÜHL (52), KLAUENFLÜGEL (47), SCHRADER und WEISE (111) sowie RENNERT (96, 97) haben hierzu beispielhafte Fälle mitgeteilt. Dabei kann die maximale Differenz zwischen niedriger Zellzahl und hohem Eiweißwert sowohl von der einen als auch von der anderen Seite her verringert sein. Die These, ein typischer Sperrliquor müsse stets normalen Zellgehalt aufweisen, ist von vielen Autoren längst widerlegt worden. So war z.B. die lumbale Zellzahl bei den 78 Rückenmarksgeschwülsten KLAUENFLÜGELS (47) in 25 Fällen minimal bis leicht und in 9 Fällen mittelgradig bis stark erhöht; als Maximalwerte fanden sich 146/3 und 86/3 Zellen. Bei der ersten diesbezüglichen, 25 verifizierte Spinalblastome umfassenden Aufstellung RENNERTs (96) lagen die lumbalen Zellzahlen zehnmal über 5/3; die höchsten betrugen damals 46/3, 30/3 und 22/3. Eine drei Jahre später von RENNERT (97) durchgeführte statistische Kontrolluntersuchung, die sich auf 28 neu hinzugekommene Fälle erstreckte, ergab sieben Zellzahlen über 8/3; die höchsten waren diesmal 48/3, 28/3 und 22/3. Unter Einbeziehung auch der an den ersten 25 Fällen erhobenen Befunde kam RENNERT (97) bei seinem nun-

mehr aus 53 Tumorpacienten bestehenden Krankengut auf einen lumbalen Mittelwert von 10/3 Zellen. Die durchschnittliche Zellzahl beim Polysklero-
sematerial von KRAIS (50) beträgt vergleichsweise 18/3. Es wäre müßig, auf sämtliche Entstehungsmöglichkeiten einer Pleozytose bei spinalen Kom-
pressionserkrankungen näher einzugehen. Wissen wir doch, daß schon die ge-
ringste Reizung der Meningen eine beträchtliche Zunahme der Liquorzellen
verursachen kann. Der nekrotische Zerfall von Geschwulstgewebe und der
Einbruch bösartiger, namentlich metastatischer Tumoren in die Liquorräume
sind hier in erster Linie zu nennen. Während RENNERT (96, 97) keinerlei
Zusammenhang zwischen erhöhter Zellzahl und Tumorsitz feststellen konn-
te, zeigte sich eine gewisse Bevorzugung nach der Histiogenese insofern, als
vorwiegend die Absiedlungen maligner Geschwülste und die Neurofibrome,
deren Gewebshinfälligkeit ja allgemein bekannt ist, eine Pleozytose aufgewie-
sen hatten. Den eindringlichen Warnungen von SCHEID (105), MEYER (67)
und RENNERT (96) zufolge sollte auch darauf geachtet werden, ob nicht be-
reits eine Punktion vorausgegangen ist. Es stellen sich nämlich bei Gesunden
wie bei Kranken im Anschluß an eine Liquorentnahme gerne Zellvermehrungen
ein, die, wie SCHEID (105) an Hand von Nachpunktionen demonstriert
hat, Werte bis zu 70/3 erreichen und selbst nach 33 Tagen noch nachweis-
bar sein können. Was hier von der gewöhnlichen Lumbal-resp. Subokzipital-
punktion gesagt worden ist, gilt natürlich noch mehr für die Myelographie,
ganz gleichgültig, ob dabei eine Kontrastmittelinjektion oder eine Luftfül-
lung des spinalen Subarachnoidalraums vorgenommen wird. Der Fremdkörper-
reiz kann bei beiden Methoden eine leichte meningeale Reaktion mit ent-
sprechender Pleozytose ("Reizpleozytose") auslösen.

Bedenklich muß weiterhin die Feststellung stimmen, daß selbst das vermeint-
lich sicherste Merkmal der Rückenmarkskompression, nämlich die deutliche
Eiweißvermehrung des Liquors in seinem infraläsionellen Anteil, hin und wie-
der vermißt worden ist. So waren beispielsweise die lumbalen Eiweißwerte
bei 6 von den insgesamt 58 Spinaltumoren RENNERTs (97) überhaupt nicht
oder nur unbedeutend erhöht und bei weiteren 5 lagen sie immer noch un-
ter 50 mg-%. Für dieses Phänomen eine stichhaltige Erklärung zu finden ist
nicht allzu schwierig. Nach Ansicht der meisten Autoren kommt es vor al-
lem darauf an, ob die Verlegung des Spinalkanals und damit die Unterbre-
chung der Liquorzirkulation eine vollständige ist oder nur eine partielle. Be-
steht lediglich eine teilweise Blockierung, dann kann, wenn die restierenden
Kommunikationsmöglichkeiten auch noch so spärlich sind, eine nennenswerte
Zunahme des Gesamteiweißes im Lumbalpunktat jederzeit ausbleiben, da von

oben her immer wieder frischer Liquor nachfließt und laufend für Verdünnung der infraläsionellen Portion sorgt, Insbesondere DEMME (23), MEYER (67) und RENNERT (96) haben darauf aufmerksam gemacht, daß die Liquorveränderungen bei einem initialen Prozeß mit noch inkompletter Abspernung in der Regel äußerst uncharakteristisch sind und infolgedessen sehr leicht zur irrtümlichen Annahme einer Sclerosis multiplex verführen können. Aber auch massivere Behinderungen der Liquorpassage müssen nicht unbedingt einen Anstieg der lumbalen Eiweißwerte zur Folge haben. Bei einem 5:5 cm messenden Wurzelneurinom aus der Kasuistik von SCHRADER und WEISE (111) ergab die Punktion sogar kurz vor der Laminektomie noch einen völlig normalen Liquorbefund und bei einer von KRAYENBÜHL (52) beobachteten "ungewöhnlich großen" extramedullären Geschwulst war es nicht einmal im Endstadium zu einer Vermehrung des Gesamteiweißes gekommen. Nach SCHRADER und WEISE (111) muß auch berücksichtigt werden, daß die kompressionsbedingte Eiweißanreicherung der Cerebrospinalflüssigkeit im allgemeinen mit zunehmender Höhe des Tumorsitzes mehr und mehr an Deutlichkeit verliert. Bei Geschwülsten im Halsmarkbereich sind also von der Liquordiagnostik keine entscheidenden Hinweise zu erwarten.

Leider liegen auch bei der multiplen Sklerose die Dinge nicht immer so, wie sie gemeinlich dargestellt werden. Komplizierend auf die hier angestellten differentialdiagnostischen Überlegungen wirkt sich nach MARBURG (59, 60), DEMME (23), PETTE (92), BODECHTEL (9), MEYER (67), SCHRADER (110) u. a. vor allem der Umstand aus, daß das Kompressionssyndrom des Liquors mit seiner Dissociation albuminocytologique auch bei ihr einmal zumindest andeutungsweise auftreten kann. Daß bei der Polysklerose trotz mäßiger bis mittelgradiger Eiweißvermehrung eine Pleozytose mitunter fehlt, ist oben bereits erwähnt worden. Wird diese Diskrepanz durch eine Zunahme des Gesamteiweißes, welche über das übliche Maß hinausgeht, noch weiter verstärkt, dann gestaltet sich die Situation schon prekär. So ließ z. B. in den Fällen von MARBURG (59), BREGMAN und SZPILMAN (12) sowie BORNSTEIN (11) die Disproportion zwischen regelrechter Zellzahl und verhältnismäßig hohem Eiweißwert eher an einen raumbeschränkenden Prozeß im Wirbelkanal als an eine Sclerosis multiplex denken. Wenn SCHRADER und WEISE (111) auf Grund ihrer Erfahrung einen Eiweißgehalt von 2,7 Teilstrichen nach Kafka (=64,8 mg-%) als äußersten Grenzwert betrachten und bei jeglicher Überschreitung desselben die Diagnose einer multiplen Sklerose in Zweifel ziehen, so muß dem entgegengehalten werden, daß andere Kliniker bei einzelnen, nachträglich oftmals pathologisch-anatomisch gesicherten Polysklerosefällen eine weitaus stärkere

Eiweißanreicherung der Cerebrospinalflüssigkeit beobachtet haben. So berichtete beispielsweise LOTMAR (56) über einen autoptisch als Sclerosis multiplex verifizierten Kasus, bei dem es zu einer Vermehrung des Gesamteiweißes auf 278 mg-% gekommen war. Auch KRAIS (50), welcher die Liquorbefunde von 273 an multipler Sklerose leidenden Personen zusammengestellt hatte, fand mehrmals außergewöhnlich hohe Eiweißwerte vermerkt, darunter maximal 259 mg-%. SEUBERLING (120) konnte bei einem Polysklerotiker sogar einmal eine Zunahme des lumbalen Liquoreiweißes auf 21,3 Teilstriche nach Kafka (= 511 mg-%) feststellen. LOTMAR (56), der mit der Kjeldahl'schen Methode arbeitet, hält den bloß nephelometrisch ermittelten Wert allerdings für unglaubwürdig. SCHALTENBRAND (104) ist es ebenfalls aufgefallen, daß der Eiweißgehalt des Liquors bei der Sclerosis multiplex hin und wieder einmal ganz enorm ansteigt. Die Frage, wie diese Imitation des spinalen Sperrsyndroms durch die multiple Sklerose kausalgenetisch zu verstehen sei, läßt sich mühelos beantworten. MARBURG (59), BODECHTEL (9), RENNERT (96) und SCHRADER (110) haben dafür hauptsächlich die Beeinträchtigung der Liquorzirkulation durch meningeale Verklebungen, Verwachsungen, Schwielenbildungen und dgl. verantwortlich gemacht. SCHMELZ (109), GOLD-FLAM (38), BORNSTEIN (11), BEHREND und SCHILF (7), PETTE (92), SCHALTENBRAND (104) u. a. konnten an Hand von Sektionsmaterial auch tatsächlich nachweisen, daß bei manchen Polysklerosefällen der eigentliche Parenchymprozeß mit einer symptomatischen Entzündung der weichen Hirn- und Rückenmarkshäute, einer sog. Leptomeningitis serosa circumscripta resp. einer Arachnitis chronica adhaesiva vergesellschaftet ist.

Wenn auch das Kernstück des Nonne-Froin'schen Symptomen Komplexes, die hochgradige Eiweißanreicherung bei fehlender Pleozytose, einer ernsthaften Kritik nicht standhalten kann, so haben sich doch wenigstens die beiden noch verbleibenden Komponenten - spontane Koagulation und Xanthochromie - selbst bei Anlegung strengster Maßstäbe als wirklich zuverlässig erwiesen. Besteht eine Gelbfärbung des Liquors, so handelt es sich - sieht man von den in diesem Zusammenhang leicht ausschließbaren hämorrhagischen und ikterogenen Xanthochromieformen ab - mit absoluter Gewißheit um einen raumbeengenden Prozeß im Wirbelkanal. Nach MARBURG (60), GOEBEL und PETER (37), PETTE (92), SCHRADER und WEISE (111) sowie KLÖTTI (49) sind bei der Polysklerose Gelbfärbung und Spontangerinnung der Cerebrospinalflüssigkeit auch dann nicht zu erwarten, wenn die Liquorpassage durch ein stärkeres Mitergriffensein der Meningen erschwert wird. Es ist dies allerdings nur ein schwacher Trost. RENNERT (97) konnte bei seinen 58 Spinaltumoren bloß siebzehnmal eine Xanthochromie beobachten, im Durchschnitt also nicht einmal bei jedem

dritten Fall. Von den 71 Rückenmarksgeschwülsten KLAUENFLÜGELS (47) haben lediglich 22 eine gelbliche Verfärbung der Cerebrospinalflüssigkeit geboten. Man wird sich also gerade bei den differentialdiagnostisch so bedeutsamen "Frühfällen" mit nur teilweiser Blockierung des spinalen Subarachnoidalraums keine richtungsgebenden Hinweise von der Farbe und vom Aussehen des Liquors erhoffen dürfen.

Wenn das Nonne-Froin'sche Kompressionssyndrom in seiner ursprünglichen Fassung als differentialdiagnostisches Kriterium bisweilen versagt, so liegt das m.E. vor allem daran, daß bei ihm im wesentlichen nur quantitative Liquorbefunde Berücksichtigung gefunden haben. Wirklich brauchbare Differenzierungsmerkmale ergeben sich nach GOEBEL und PETER (37) erst dann, wenn wir über die rein mengenmäßige Bestimmung des Gesamteiweißgehalts und die Zellzählung hinaus unsere Untersuchung auch auf die qualitative Zusammensetzung des Liquoreiweißes und das Verhältnis seiner einzelnen Fraktionen zueinander sowie auf die damit wiederum eng verknüpften kolloidchemischen Eigenschaften der Cerebrospinalflüssigkeit ausdehnen. Man muß sich einmal den grundsätzlichen Unterschied klarmachen, welcher zwischen den beiden hier zur Debatte stehenden Leiden in Bezug auf die Art und die Herkunft der pathologischen Liquoreiweißkörper besteht. Bei den spinalen Kompressionserkrankungen beruht die Eiweißanreicherung des Lumbalpunkts hauptsächlich auf einer serösen Transsudation aus gestauten Blutgefäßen, also auf einem Vorgang ähnlich dem, welcher bei der Leberzirrhose den Aszites entstehen läßt. Infolge des ständig zunehmenden Drucks, den ein raumfordernder Prozeß im Wirbelkanal auf die Venengeflechte der Pia mater ausübt, kommt es nämlich in seiner näheren Umgebung, insbesondere distal von ihm, zu einer erheblichen venösen Stagnation. Diese wiederum bewirkt, daß die Serumeiweißkörper, namentlich die feindispersen Albumine, in den Liquor übertreten. Die oftmals geradezu grotesk anmutende Eiweißzunahme der Cerebrospinalflüssigkeit bei Rückenmarksgeschwülsten muß demnach überwiegendenteils auf eine hochgradige Albuminvermehrung zurückgeführt werden. Daraus folgt, daß die Globulin-Albumin-Relation (= Eiweißquotient) im Sperrliquor meist zugunsten der Albumine verschoben, d.h. erniedrigt ist. Bei der multiplen Sklerose hingegen werden dem Liquor, da sich hier das Krankheitsgeschehen fast ausschließlich in den parenchymatösen Anteilen des Zentralnervensystems abspielt, vornehmlich die als Abbau- bzw. Zerfallsprodukte von Markscheiden und Ganglienzellen freiwerdenden grobdispersen Globuline beige-mengt. Der Anstieg des Liquoreiweißes ist bei der Sclerosis multiplex demnach zum Großteil die Folge einer Erhöhung des Globulinspiegels. Manchmal

weist der Polyskleroseliqur aber auch bloß eine relative Globulinvermehrung bei normalem Gesamteiweißgehalt auf. Der Eiweißquotient liegt jedenfalls in der Regel über 0,25; ab und zu steigt er sogar bis auf 1,0 und noch höher an.

Abgesehen vom Eiweißquotienten, welcher sich ja nur durch eine exakte quantitative Bestimmung des Gesamteiweiß- und Globulingehalts (Methode von Kafka und Samson) ermitteln läßt, äußert sich das gestörte Mischungsverhältnis der Liquoreiweißkörper vielfach schon in einem unterschiedlichen Ausfall der einzelnen Globulin- resp. Globulingrenzreaktionen. Den Ausführungen von GOEBEL und PETER (37) zufolge lassen sich aus der ungleichen Reaktionsstärke der verschiedenen Eiweißfällungsproben mitunter sogar gewisse Rückschlüsse auf die Natur der jeweils vorliegenden Erkrankung ziehen. Ein offensichtliches Überwiegen der Nonne-Apelt-Schumm'schen Ammonsulfatreaktion (= Phase I) über die Weichbrodt'sche Sublimatreaktion z.B. spricht, da letztere durch die stabilisierend wirkenden Albumine etwas gehemmt wird, im Zweifelsfalle mehr für einen Spinaltumor als für eine multiple Sklerose. Umgekehrt ist ein stark positiver Weichbrodt bei negativem oder nur schwach positivem Nonne-Apelt leichter mit der Annahme einer Sclerosis multiplex als mit der einer Rückenmarksgeschwulst in Einklang zu bringen. Ein gleichsinniges Verhalten der beiden Reaktionen ist bei der einen wie bei der anderen Erkrankung möglich.

Weit deutlicher noch und differenzierter kommen nach GOEBEL und PETER (37) die Dispersitätsstörungen der Cerebrospinalflüssigkeit in den Kolloidreaktionen (Lange'sche Goldsolreaktion; Emanuel'sche Mastixreaktion bzw. Kafka'sche Normomastixreaktion) zum Ausdruck. Man sollte dieselben immer anstellen, wenn man nicht Gefahr laufen will, daß einem vielleicht diagnostisch wertvolle Fingerzeige durch eigenes Verschulden vorenthalten bleiben. Wird doch gerade aus den Kolloidkurven ersichtlich, welcher prinzipieller Unterschied zwischen den spinalen Kompressionserkrankungen und der Polysklerose in der Zusammensetzung des Liquoreiweißes herrscht. So macht sich die stauungsbedingte Anreicherung des Sperrliquors mit feindispersen Serumalbuminen, welche auch hier als Schutzkolloide wirksam werden, in der Regel dahingehend geltend, daß die Verfärbung des Goldsols und die Ausflockung der Mastixemulsion erst bei den höheren Verdünnungsgraden, d.h. erst in den mittleren bis letzten Röhrchen der Versuchsanordnung ihr Maximum erreichen. Man wird also bei den Rückenmarksgeschwülsten meist Kurven- und Zackenbildungen im rechten Abschnitt des Koordinatensystems antreffen. Wie sehr

die Rechtskurve bei den Spinaltumoren dominiert, zeigt eine diesbezügliche Aufstellung RENNERTs (97): Von seinen 58 Fällen hatten 39 eine rechtsständige Mastixkurve geboten. Eine von RENNERT (97) rechnerisch ermittelte Durchschnittskurve entsprach ebenfalls dem Rechtstyp. Bei der multiplen Sklerose hingegen bewirkt die Vermengung des Liquors mit grobdispersen Globulinen aus der Gewebssubstanz des Zentralnervensystems, daß der Farbumschlag und die Niederschlagsbildung bereits bei den höheren Liquorkonzentrationen, also im Anfangsteil der progressiven Verdünnungsreihe am intensivsten sind. Wir werden infolgedessen bei der Sclerosis multiplex überwiegend Kolloidkurven vom sog. Parenchymtyp finden. WEISE und SCHRADER (137) z.B. haben bei ihrem 300 Polysklerosefälle umfassenden Krankengut kein einziges Mal eine Rechtskurve gesehen. Links- und mittelständige Kurvenformen waren jedoch sehr oft, nämlich in 156 Fällen zur Beobachtung gekommen.

Wie schon bei den meisten der bisher besprochenen Liquoranomalien erweist es sich auch bei den Kolloidreaktionen wieder einmal, daß die kompressionsbedingten Veränderungen weitestgehend vom jeweiligen Entwicklungsstadium des komprimierenden Prozesses abhängig sind. Je unvollständiger die Unterbrechung der Liquorzirkulation ist, desto schwieriger gestaltet sich in der Regel auch die Beurteilung der Goldsol- und Mastixkurven. Gelegentlich sind dieselben sogar so weit nach links verlagert, daß sie - namentlich bei Auswertung durch Ungeübte - leicht Anlaß zu Verwechslung mit der multiplen Sklerose geben können. NONNE (80, 81), KRAYENBÜHL (52), RENNERT (96, 97) sowie SCHRADER und WEISE (111) haben hierzu beispielhafte Fälle mitgeteilt. Es ist dies jedoch kein Grund zur Resignation. Den Ausführungen von GOEBEL und PETER (37) zufolge ermöglichen die Kolloidkurven eine Differenzierung der beiden hier zur Debatte stehenden Leiden oftmals auch dann noch, wenn ihr Verlauf nicht mehr ganz den lehrbuchmäßigen Vorstellungen entspricht. Man muß sich damit abfinden, daß die Kurvenbilder das ihnen zugrunde liegende Krankheitsgeschehen keineswegs immer auf den ersten Anblick hin schon verraten. Voraussetzung für eine einwandfreie Diagnosestellung ist, daß die Kurvenlokalisation (horizontale Verschiebung) zu der Kurventiefe (vertikale Verschiebung) und diese wiederum zu den übrigen Liquorbefunden, insbesondere zum Gesamteiweißgehalt in Relation gebracht wird. Es ist z.B. irreführend, wenn SCHRADER (110) einen tiefen Ausfall der Normomastixkurve in diesem Zusammenhang kurzerhand als ein für die Sclerosis multiplex entscheidendes Kriterium hinstellt. Ebenso unzutreffend ist aber auch die gegenteilige Behauptung RENNERTs (96), eine tiefliegende Mastixkurve spräche im Zweifelsfalle eher für das Vorliegen einer spinalen

Raumbeschränkung. Man sollte sich vor solchen Antriebsdiagnosen hüten. Es geht nicht an, daß man jeweils immer bloß eine Kurvendimension berücksichtigt und die andere einfach vernachlässigt. Ein solches Vorgehen wäre a priori zum Scheitern verurteilt. Die klinische und experimentelle Erfahrung lehrt nämlich, daß nicht allein der Ort und auch nicht allein der Grad der maximalen Reaktion, sondern das Verhältnis von Ort und Grad der stärksten Verfärbung bzw. Ausfällung kennzeichnend für eine bestimmte Eiweißqualität ist. So rückt z.B. beim Sperrliquor des Reaktionsmaximum mit abnehmender Gesamteiweißvermehrung nicht bloß von rechts nach links, sondern zugleich auch von unten nach oben, kurzum von rechts unten diagonal nach links oben. Das Verhältnis von Kurvenabszisse und Kurvenordinate bleibt somit bei den Spinaltumoren für sämtliche Eiweißkonzentrationen annähernd konstant. Bei Verwendung eines Schemas mit genau quadratischer Einteilung wäre der für die Rückenmarksgeschwülste charakteristische "Kurvenkoeffizient" beispielsweise die Zahl 1 ($1/1$; $2/2$; $3/3$; $4/4$; $5/5$ u.s.f.). Unter Beachtung dieser Gesichtspunkte ist nach GOEBEL und PETER (37) eine Verwechslung mit der Polysklerose in den allermeisten Fällen zu vermeiden. Extrem tiefe Linkskurven ("Paralysekurven"), wie sie bei der multiplen Sklerose des öfteren beobachtet werden, kommen bei den spinalen Kompressionserkrankungen kaum vor, da bei diesen die Sinistroposition der Kolloidkurven gewöhnlich mit einer Abflachung derselben Hand in Hand geht. Auch eine sog. zyto-albumino-kolloidale Dissoziation, d.h. eine auffällige Inkongruenz zwischen der Stärke der Kolloidreaktionen einerseits und dem Grad der Eiweiß- und Zellvermehrung andererseits, wie sie bei der Sclerosis multiplex so überaus häufig in Erscheinung tritt, schließt nach GOEBEL und PETER (37), DEMME (23), PETTE (92), MEYER (67), KLÖTI (49) u.a. das Bestehen einer Rückenmarksgeschwulst nahezu aus.

Der Vollständigkeit halber soll noch darauf hingewiesen werden, daß die Riebeling'sche Salzsäure-Collargol-Reaktion eine wertvolle Ergänzung zu den klassischen Kolloidreaktionen bildet und gerade für die Erkennung der Polysklerose mitunter ausgezeichnete Dienste leistet. Die elektrophoretische Trennung der Liquoreiweißkörper hingegen hat noch keine praktische Bedeutung erlangt. Infolge ihrer komplizierten Technik ist sie immer noch der Forschungsarbeit vorbehalten. Auch die zytologische Untersuchung des Liquorsediments ist in diesem Zusammenhang bloß von bedingtem Wert, da der Nachweis von Tumorzellen nur sehr selten gelingt und überdies spezielle morphologische Kenntnisse erfordert. Wenn Geschwulstelemente in größerer Menge gefunden werden, so handelt es sich fast immer um eine Carcinomatose oder um eine Sarkoma-

tose der Meningen.

Trotz der immer weiter ausgebauten und verfeinerten Methodik gibt es noch zahlreiche Fälle - das gilt besonders für erst in Entwicklung begriffene spinale Kompressionserkrankungen sowie für Polysklerosen mit meningealer Beteiligung - bei denen die Untersuchung des Lumbalpunktats ein nicht ganz eindeutiges, wenn nicht gar völlig fragwürdiges Ergebnis liefert. Hierin liegt nun das Anwendungsgebiet der Doppelpunktion nach Ayer, d.h. der gleichzeitigen Entnahme von Liquor aus dem Lumbalsack und der Cisterna cerebello-medullaris. Oftmals werden wir nämlich erst durch einen Vergleich der lumbalen mit den subokzipitalen Liquorbefunden in die Lage versetzt, die Differenzialdiagnose nach der einen oder nach der anderen Richtung definitiv entscheiden zu können. Daß bei vollständiger Verlegung des spinalen Subarachnoidalraums durch eine Geschwulst oder dgl. die Beschaffenheit des Liquors aus der infra- und der supraläsionellen Etage erheblich differiert, dürfte nach dem bisher Gesagten wohl einleuchten. Wird doch die obere Portion, während sich die untere mehr und mehr in ein eiweißreiches Transsudat verwandelt, durch den ungehindert zuströmenden frischen Liquor laufend verdünnt und damit sozusagen renormalisiert. Aber auch bei einer inkompletten Absperrung sind die Unterschiede in Bezug auf Eiweißgehalt, Zellzahl, Kolloidreaktionen etc. fast immer noch so deutlich, daß sie differenzialdiagnostisch verwertet werden können. Bei einer disseminierten Erkrankung des gesamten Zentralnervensystems, wie die multiple Sklerose eine ist, weisen demgegenüber Zisternen- und Lumballiquor in der Regel gleichsinnige, wenn auch quantitativ bisweilen etwas divergierende Normabweichungen auf. Namentlich KRAYENBÜHL (52), PETTE (92), KLAUENFLÜGEL (47), MEYER (67), RENNERT (97) und SCHRADER (110) haben darauf aufmerksam gemacht, daß sich die Sclerosis multiplex im Gegensatz zu monoläsionellen Affektionen im Sinne des Tumor medullae spinalis zumeist durch einen erhöhten Zell- und Eiweißgehalt auch des zisternalen Liquors zu erkennen gibt.

Man kann sich natürlich nicht darauf versteifen, daß der subokzipital gewonnene Liquor bei den spinalen Raumbeschränkungen stets normal sein müsse bzw. höchstens spurweise verändert sein dürfe; das hieße das Wesen der subokzipito-lumbalen Dissoziation völlig verkennen. Schon CUSHING und AYER (21) sowie HAMMES (40) haben gezeigt, daß die Cerebrospinalflüssigkeit auch oberhalb einer Rückenmarksgeschwulst pathologische Eigenschaften aufweisen kann. WAGNER (134) hat den lumbalen und zisternalen Eiweißgehalt bei 200 Spinaltumoren mit ausgesprochen hydrodynamischem Block geprüft und dabei das Eiweiß im Subokzipitalliquor in 24 % der Fälle vermehrt gefunden. Bei den

58 Rückenmarksblastomen RENNERTs (97) betrug der durchschnittliche Gesamteiweißwert im subokzipital entnommenen Liquor 29,9 mg-%; dabei wurden Höchstwerte bis zu 103,2 und 156,0 mg-% festgestellt. Die zisternalen Zellzahlen lagen achtmal über 5/3, maximal allerdings bloß mit 12/3. Verdächtige Kolloidkurven fanden sich subokzipital in 12 Fällen.

Was nun die vergleichende Liquoranalyse bei der Polysklerose anbelangt, so muß hier selbstverständlich die physiologische Konzentrationsdifferenz zwischen dem zisternalen und dem lumbalen Liquor berücksichtigt werden. Wir verstehen darunter die schon normaliter zu beobachtende Erscheinung, daß der Zell- und Eiweißgehalt der Cerebrospinalflüssigkeit von kranial nach kaudal zu leicht ansteigt. Unter pathologischen Bedingungen soll dieses Phänomen sogar noch auffälliger sein. Schließlich ist es nicht ganz unwahrscheinlich, daß infolge ausgedehnter arachnitischer Adhärenzen auch bei der multiplen Sklerose einmal eine stärkere subokzipito-lumbale Differenz angetroffen wird und diese dann an einem raumfordernden Prozeß im Wirbelkanal denken läßt.

Fehldiagnosen können aber auch dadurch bedingt sein, daß statt der Lumbalpunktion nur eine Zisternenpunktion vorgenommen wird. Bekanntlich gibt man heute der subokzipitalen Liquorentnahme wegen der geringeren postpunktionellen Beschwerden vielfach den Vorzug. Handelt es sich nun um einen Spinaltumor, so kann, da der Zisternenliquor bei einem solchen gewöhnlich gar nicht oder nur sehr uncharakteristisch verändert ist, sehr leicht eine Sclerosis multiplex vorgetäuscht werden. Ich möchte deshalb der Ansicht von DEMME (23), PETTE (92), MEYER (67) und RENNERT (96) beipflichten, nach der eine Lumbalpunktion immer dann erforderlich ist, wenn klinisch der begründete Verdacht auf das Vorliegen einer Spinalerkrankung besteht. Erfahrungsgemäß muß man bei einer vom Rückenmark her beherrschten Symptomatik stets mit der Möglichkeit eines raumbeschränkenden Prozesses innerhalb des Wirbelkanals rechnen; und da würde, wie gesagt die Subokzipitalpunktion allein ein falsches Bild ergeben.

Neben dem eigentlichen Liquorbefund können schließlich noch die Störungen der Hydrodynamik maßgebend für die Unterscheidung der Sclerosis multiplex vom Tumor medullae spinalis sein. Es muß jedoch gleich eingangs darauf hingewiesen werden, daß der einfachen lumbalen Druckmessung in diesem Zusammenhang nur eine untergeordnete Bedeutung zukommt. Der lumbale Liquordruck ist nämlich bei den Rückenmarksgeschwülsten in sehr uneinheitlicher Weise verändert; den Ausführungen DEMMEs (23) und MEYERs (67) zu-

folge kann er sowohl erhöht als auch stark erniedrigt sein. Zum anderen werden auch bei der multiplen Sklerose hin und wieder einmal Drucksteigerungen mäßigen Grades angetroffen. Wesentlich aufschlußreicher ist die gleichzeitige lumbale und zisternale Druckmessung. Ergibt sich bei ihr eine nennenswerte subokzipito-lumbale Differenz, so spricht das im Zweifelsfalle für eine intra-vertebrale Raumbeschränkung resp. gegen eine Polysklerose. Ein ausgezeichnetes diagnostisches Hilfsmittel ist ferner der sog. Queckenstedt'sche Versuch. Man komprimiert hierbei mit den Fingerspitzen die beiden Venae jugulares. Dadurch wird eine intrakranielle Druckerhöhung erzeugt, welche sich bei freier Kommunikation kaudalwärts über das ganze Liquorsystem fortpflanzt. Der lumbale Liquordruck steigt also deutlich meßbar an, um beim Nachlassen der Venenkompression wieder rasch zu seinem Ausgangswert abzusinken. Ist nun die Liquorpassage infolge Tumorkompression oder dgl. behindert, so bleibt der Druckanstieg in der Lumbalkanüle aus oder stellt sich nur mit Verzögerung ein. Eine der Kontrolle dienende intraabdominelle Drucksteigerung (aktive oder passive Bauchpresse) hingegen teilt sich der lumbalen Liquorsäule sofort mit, während umgekehrt jetzt der subokzipital gemessene Druck unbeeinflusst bleibt.

Eingeschränkt wird der differentialdiagnostische Wert des Queckenstedt'schen Zeichens vor allem durch den Umstand, daß es sich bei einem inkompletten Block entweder gar nicht oder bloß in angedeuteter Form nachweisen läßt. So hat die Queckenstedt'sche Probe z. B. bei 25 der insgesamt 58 Spinaltumoren RENNERTS (97) vollkommen versagt, obwohl die Messungen am liegenden Patienten und mit Steigohr ausgeführt worden waren. Eine weitere Unzulänglichkeit liegt darin, daß das Queckenstedt'sche Symptom, wie WEXBERG (138), MESSING (65), DEMME (23), KRAYENBÜHL (52), MEYER (67) und BING (8) z. T. an Hand von eigenen Beobachtungen dargelegt haben, sich gelegentlich auch bei Polysklerotikern findet. Die letztzitierten Autoren haben dafür die bereits mehrmals beschworenen meningealen Verklebungen und Verwachsungen angeschuldigt.

Wie man sieht, läßt auch die Liquordiagnostik oftmals noch manche Zweifel offen. Dies enthebt uns allerdings nicht der Verpflichtung, alle ihre Möglichkeiten voll und ganz auszuschöpfen. Man wird aber gut daran tun, wenn man sich bei der Beurteilung von Einzelbefunden eine gewisse Zurückhaltung auferlegt. Obschon die Liquoranalyse und die Druckmessung heute zu den unentbehrlichen Bestandteilen unseres diagnostischen Rüstzeugs gehören, müssen wir uns doch stets darüber im klaren sein, daß sie nur im Rahmen der übrigen klinischen Untersuchungsmethoden imstande sind, uns bei der Erfassung und Abgrenzung unklarer

rer Fälle zu helfen. Oftmals wird sich auch, wie DEMME (23), KLAUENFLÜGEL (47) und MEYER (67) meinen, eine Wiederholung der Liquorentnahme nicht umgehen lassen, weil in vielen Fällen erst das Ergebnis der Zweit- oder Drittpunktion eine sichere Diagnosestellung ermöglicht. Während es bei den spinalen Kompressionserkrankungen gewöhnlich zu einer weiteren Verstärkung der Symptome im Sinne des typischen Sperrliquors kommt, bleiben bei der multiplen Sklerose die Veränderungen der Cerebrospinalflüssigkeit meist gleich oder gehen allmählich wieder zurück.

Daß bei der Sclerosis multiplex nicht selten erhebliche postpunktionelle Beschwerden auftreten, ja durch die Liquorentnahme mitunter sogar Exazerbationen und frische Schübe ausgelöst werden, darf als allgemein bekannt vorausgesetzt werden. Ein Novum ist dagegen die von RENNERT (96) getroffene Feststellung, daß es auch bei Rückenmarksgeschwülsten nach der Punktion zu einer plötzlichen Verschlechterung oder zu einem überraschenden Wechsel der Symptomatik kommen kann. RENNERT (96) empfiehlt deshalb eine postpunktionelle Kontrolluntersuchung, da das Krankheitsbild dann bisweilen etwas charakterischer geworden ist.

8. Kapitel

Die Bedeutung des Röntgenbefundes für die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis.

Wie in den meisten der anderen medizinischen Disziplinen nimmt die Röntgendiagnostik auch in der Nervenheilkunde einen immer breiteren Raum ein. So kann es nicht wundernehmen, wenn die Beantwortung der Frage, ob Tumor medullae spinalis oder ob Sclerosis multiplex, mehr und mehr von dem Ergebnis der röntgenologischen, speziell der neuroradiologischen Untersuchungen abhängig gemacht wird. Es sei in diesem Zusammenhang auf die Ausführungen von VERAGUTH (131), FRANKE-STEHMANN (33), WEXBERG (138), MARBURG (60), ACEVEDO-DIAZ (1), ALLESSI (2), RENNERT (96, 97), ROSNER (101) und SUNDER-PLOSSMANN (129) verwiesen.

Die gewöhnlichen Leeraufnahmen der Wirbelsäule (in zwei Ebenen) ergeben nur selten einen Anhalt für das Vorliegen eines raumfordernden Prozesses. Sie sind nur von Belang, wenn die Rückenmarkskompression auf einer blastomatischen oder entzündlich-granulomatösen Destruktion der Wirbelkörper (Car-

cinommetastasen, Wirbelsarkome, Wirbelangiome, Chordome, Spondylitiden und dgl.) beruht. Daneben läßt sich, wie KRAYENBÜHL (52) bestätigt, bei den extramellären Tumoren zuweilen eine umschriebene Erweiterung des Wirbelkanals oder eine Auftreibung resp. Arrosion einzelner Intervertebrallöcher (Sanduhrgeschwülste !) nachweisen.

Wesentlich erleichtert wurde die Erkennung der Rückenmarksgeschwülste und ihre differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber den entzündlichen und degenerativen Spinalerkrankungen eigentlich erst durch die Einführung des Sicard'schen Verfahrens, d.h. der positiven oder Kontrastmittelmyelographie. Durch die subokzipitale Injektion schattengebender Stoffe (Lipiodol, Jodipin, Pantopaque, Ethiodan etc.) kann nämlich ein eventuell vorhandenes Hindernis im spinalen Subarachnoidalraum röntgenologisch zur Darstellung gebracht werden. Extramedulläre Tumoren bewirken meist eine vollständige Arretierung des Kontrastmittels, wobei sich dasselbe dem oberen Pol des Tumors kappenförmig auflagert. Bei den intramedullären Geschwülsten hingegen kommt es gewöhnlich bloß zu einem partiellen Stopp; die neoplastische Rückenmarkstummesenz wird dabei von dem seitlich abfließenden Kontrastöl "eingerahmt". Wie sehr sich die positive Myelographie dazu eignet, in zweifelhaften Fällen eine definitive Entscheidung herbeizuführen, zeigen die kasuistischen Mitteilungen von BROUWER und OLJENICK (14), NONNE (80), DISERTORI (25), KRAYENBÜHL (52), PALEARI (89), SCHRADER und WEISE (111), RENNERT (96), SUNDER-PLASSMANN (129) u. a. Die genannten Autoren beschrieben Fälle, bei denen erst durch eine Kontrastaufnahme das Bestehen einer spinalen Kompressionserkrankung glaubhaft gemacht bzw. eine multiple Sklerose ausgeschlossen werden konnte.

Es hat aber auch die Sicard'sche Methode ihre Fehlerquellen, die man kennen muß, wenn man vermeiden will, daß einem vielleicht verhängnisvolle Irrtümer unterlaufen. Vor allem sollte man wissen, daß ein regelrechter Myelographiebefund noch längst kein Beweis für das Fehlen einer Rückenmarksgeschwulst ist. Es hat sich nämlich herausgestellt, daß kleine Tumoren mit noch inkompletter Unterbrechung der Liquorpassage vielfach gar nicht zur Darstellung gelangen. BREGMAN und SZPILMAN (12), NONNE (81), SCHRADER und WEISE (111) u. a. haben hierzu beispielhafte Fälle geschildert. DECKER (22) hat ebenfalls darauf hingewiesen, daß die diagnostischen Resultate der Myelographie bei kleineren Geschwülsten, namentlich bei Angiomen, sehr gering und oft vom Zufall abhängig sind. Eine weitere Unzulänglichkeit des Sicard'schen Verfahrens besteht darin, daß auch bei der Po-

lysklerose hin und wieder einmal ein Kontrastmittelstopp vorkommen kann. ROGER (99), MESSING (65), BREGMAN und SZPILMAN (12, 13), MARBURG (60), BEHREND und SCHILF (7), KRAYENBÜHL (52), WEIL (136), RENNERT (96) u. a. haben diesbezügliche Beobachtungen gemacht. Allerdings handelt es sich, wie BYCHOWSKI (16), BORNSTEIN (11), MARBURG (60), KRAYENBÜHL (52), PETTE (92), BODECHTEL (9), SCHRADER (110) und KLÖTI (49) versichern, fast nie um eine vollständige Zurückhaltung des Kontrastöls, sondern meist nur um ein tropfenförmiges oder strähniges, perlschnurartiges Haftenbleiben desselben an meningealen Verklebungen und Verwachsungen. Es darf jedoch nicht verschwiegen werden, daß ROGER (99), BREGMAN und SZPILMAN (12, 13), BEHREND und SCHILF (7) sowie RENNERT (96) auch totale, kappenförmige Stopps wie bei den extramedullären Tumoren gesehen haben. Für diese Fälle mag die Erklärung ROGERS (99) zutreffen, daß das Kontrastmittel durch geschwollene, die Oberfläche des Rückenmarks etwas überragende Skleroseherde aufgehalten wird. Nach GROSZ (39) sowie BREGMAN und SZPILMAN (12) ist ferner dem Umstand Rechnung zu tragen, daß auch die natürliche Enge des Spinalkanals im Bereich der unteren Hals- und der oberen Brustwirbelsäule einmal eine Senkungsverzögerung verursachen kann.

Im Gegensatz zu den angelsächsischen Ländern ist in Deutschland die positive Kontrastmethode mehr und mehr von der Gasmyelographie verdrängt worden. Das letztere Verfahren weist - namentlich in Verbindung mit der Tomographie - gegenüber ersterem zweifellos manche Vorzüge auf, hat aber auch gewisse Nachteile. Als vorteilhaft muß vor allem gewertet werden, daß man keine schattengebenden Fremdstoffe in den spinalen Subarachnoidalraum einzuführen braucht, deren restlose Entfernung ja mitunter erhebliche Schwierigkeiten bereiten soll. Der Nachteil der Gasmyelographie besteht nach DECKER (22) hauptsächlich darin, daß Fehler in der Beurteilung der Bilder, z. B. das Übersehen von Einzelheiten, häufiger vorkommen als bei der positiven Kontrastdarstellung. Überdies kann, wie ich mich in einem Fall selber überzeugt habe, durch größere, das Rückenmark auftreibende Skleroseherde eine intramedulläre Geschwulstbildung vorgetäuscht werden.

Ein Gesichtspunkt, auf den auch DECKER (22) aufmerksam gemacht hat, verdient in diesem Zusammenhang besondere Beachtung. Es ist dies der Umstand, daß ältere Patienten oftmals ausgeprägte Bandscheibenvorfälle aufweisen, welche vielleicht niemals Symptome machten und für die Entwicklung des Leidens, das zur Kontrastuntersuchung des Spinalkanals Anlaß gab, völlig bedeutungslos sind. So kann es u. U. passieren, daß bei einem Polysklerotiker die

spastische Parese der unteren Extremitäten auf eine gleichzeitig bestehende Diskushernie bezogen und diese dann chirurgisch angegangen wird. Als warnendes Beispiel möge ein Fall KEHRERS (44) dienen. Bei diesem hatte man wegen eines Querschnittssyndroms einen medianen Bandscheibenprolaps im Lendenbereich operiert. Wenige Monate später stellten sich Lähmungserscheinungen an den Armen, verschiedene Hirnnervenausfälle sowie dysphorische und euphorische Gemütsstörungen ein. Die Diagnose einer Sclerosis multiplex stand nunmehr außer allem Zweifel.

9. Kapitel

Abschließendes zur Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis und Bemerkungen zur Probelaminektomie.

Man wird vielleicht daran Anstoß genommen haben, daß in den vorausgegangenen Kapiteln nur sehr wenig zuverlässige Differenzierungsmerkmale herausgearbeitet, dafür aber um so mehr Unsicherheiten und Täuschungsmöglichkeiten aufgezeigt worden sind. Es ist dies eingestandenermaßen aus einem gewissen "Zweckpessimismus" heraus geschehen. Man kann sich nämlich des Eindrucks nicht erwehren, daß die Gefahr einer Verwechslung der beiden hier zur Debatte stehenden Leiden vielfach stark unterschätzt wird. Es besteht vor allem die Gefahr, daß der Untersucher infolge eines atypischen Krankheitsverlaufs oder einer ungewöhnlichen Symptomengestaltung schon gleich zu Beginn des Untersuchungsganges einer Täuschung unterliegt, sich deshalb viel zu früh festlegt und es somit gar nicht erst zur Anwendung spezieller diagnostischer Verfahren wie der Doppelpunktion und der Myelographie kommt. Man sollte auch den scheinbar "klassischen" Fällen zunächst etwas skeptisch gegenüberstehen, damit man sich die Diagnose nicht allzu rasch durch eine vorgefaßte, falsche Meinung verbaut. Ist z.B. ein Tumorpatient einmal als Polysklerotiker designiert, so wird er fast zwangsläufig immer wieder als solcher verkannt. Ein Glück, wenn der Kranke von sich aus einmal an die Möglichkeit eines raumfordernden Prozesses im Wirbelkanal denkt. Allein durch dieses "Darandenken" ist - wie BODECHTEL (9) sich ausdrückt - oft schon viel gewonnen; denn wird der richtige Weg erst einmal eingeschlagen, dann führt er in der Regel auch zum Ziel. Umgekehrt kann es natürlich auch passieren, daß aus dem klinischen Augenblicksbild heraus allzu leichtfertig eine spinale Kompressionserkrankung diagnostiziert wird, wo eine Sclerosis multiplex vorliegt, und daß man dann, um ja keine

Zeit zu verlieren, übereilt und ohne ausreichende Indikation eine Laminektomie ausführt.

Wie sehr auch die Differentialdiagnose der Sclerosis multiplex gegenüber dem Tumor medullae spinalis im allgemeinen von dem Ergebnis der Liquoruntersuchung und der Myelographie abhängig zu machen ist, so muß doch eingeräumt werden, daß hin und wieder Fälle auftauchen, bei denen uns gerade diese technischen Hilfsmethoden weitgehend im Stiche lassen. Unter solchen Umständen steht und fällt die Diagnose mit der Vorgeschichte und dem klinischen Befund.

Wo allen diagnostischen Bemühungen der Erfolg versagt bleibt, muß als Ultima ratio die Probelaminektomie in Erwägung gezogen werden. Die Entscheidung zu einem so schwerwiegenden Eingriff belastet den Arzt natürlich mit großer Verantwortung. Wissen wir doch, daß oft schon weit harmlosere Operationen bei der multiplen Sklerose einen schweren neuen Schub provoziert haben. Es kann auch nicht geleugnet werden, daß selbst so erfahrene Kliniker wie MARBURG (59) und GOLDFLAM (38) der explorativen Laminektomie äußerst reserviert, ja beinahe völlig ablehnend gegenübergestanden sind. Die Mehrzahl der Autoren weicht einer Stellungnahme hierzu überhaupt aus. NONNE (75), SCHLESINGER (108), CASSIRER (17), SHARPE (121, 122), KESCHNER und MALAMUD (45), KRAYENBÜHL (52), v. KEYSERLINGK (46), RENNERT (96, 97), BODECHTEL (9) u. a. vertreten jedoch die Ansicht, man solle lieber das Risiko auf sich nehmen, einmal einen Polysklerotiker umsonst zu laminektomieren, als sich dem Vorwurf aussetzen, eine an sich operable Rückenmarksgeschwulst nicht angegangen zu haben, bloß weil man den Verdacht nicht loswird, es könne sich um eine atypische Sclerosis multiplex handeln. Den Ausführungen RENNERTs (97) zufolge wird eine Laminektomie ungleich häufiger versäumt als ungerechtfertigt bei myelitischen Prozessen und dgl. durchgeführt.

EIGENE KASUISTIK

In der Kasuistik gelten folgende Abkürzungen: re. = rechts; li. = links; bds. = beidseits; pos. = positiv; neg. = negativ; BDR = Bauchdeckenreflex; CrR = Cremasterreflex; BSR = Bicepssehnenreflex; TSR = Tricepssehnenreflex; RPR = Radiusperiotreflex; PSR = Patellarsehnenreflex; ASR = Achillessehnenreflex; VHV = Vorhalteversuch; FNV = Finger-Nase-Versuch; FFV = Finger-Finger-Versuch; KHV = Kniehackenversuch; L u. C = Licht und Konvergenz; LP = Lumbalpunktion; SOP = Suboccipitalpunktion; GE = Gesamteiweiß; Glob. = Globuline; Alb. = Albumine; L = Lumbalsegment; D = Dorsalsegment; LWS = Lendenwirbelsäule; BWS = Brustwirbelsäule; LWK = Lendenwirbelkörper; BWK = Brustwirbelkörper; AZ = Allgemeinzustand; EZ = Ernährungszustand; KZ = Kräftezustand; Kr.G. = Krankengeschichte; RR = Blutdruck (nach Riva-Rocci); BKS = Blutkörperchensenkung; Wa.R. = Wassermann'sche Reaktion; KBR = Komplementbindungsreaktion; M.K.R. = Meinicke'sche Klärungsreaktion; Rest-N = Reststickstoff.

Fall I

T. Richard, geb. 29.9.20, verh. Hilfsarbeiter; Kr.G. 1779/53

Stationärer Aufenthalt: 25.7. - 13.8.53

Einweisungsdiagnose: ?

Vorgeschichte:

Familienanamnese sowie frühkindliche u. soziale Entwicklung ohne Besonderheiten.

Frühere Krankheiten: In der Jugend Blinddarmoperation u. "Knochenfraß" am li. Jochbein. Sonst angeblich immer gesund gewesen.

Zur jetzigen Erkrankung: Beginn etwa eine Woche vor der Aufnahme mit Schwäche u. Unsicherheit im re. Bein (Schwanken beim Gehen) sowie Brennen u. Gefühllosigkeit im li. Bein. Außerdem Schmerzen im re. Bein. Über vegetative Funktionen keine Angaben.

Aufnahmebefund:

33-jähriger Mann von mittelkräftigem Körperbau. RR 110/70; Puls 80/Min.

An den inneren Organen bei üblicher Untersuchung kein sicher krankhafter Befund.

Neurologisch:

Kopf u. Hirnnerven: Pupillen isokor, nicht entrundet; prompte Reaktion auf L u. C. Visus u. Augenfundus bds. regelrecht. Keine Motilitätseinschränkungen der Bulbi. Kein Nystagmus. An den übrigen Hirnnerven ebenfalls keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Stamm: BDR bds. erloschen. CrR bds. nur schwach auslösbar.

Obere Extremitäten: Grobe Kraft bds. normal. Muskeltonus seitengleich, etwas schlaff. BSR, TSR u. RPR seitengleich normal. Trömner u. Knipsreflex re. suspekt, li. neg. VHV u. FNV bds. regelrecht.

Untere Extremitäten: Grobe Kraft re. gegenüber li. abgeschwächt. PSR u. ASR re. gegenüber li. gesteigert; angedeuteter Fußklonus re. Gordon re. suspekt, li. neg. Sonst keine pathologischen Reflexe. Beim VHV subjektives Schwererwerden u. Absinken des re. Beins. KHV re. etwas unsicher, li. regelrecht.

Romberg: subjektives Ziehen nach re. Gangbild: Einknicken im re. Knie. Blindgang: geringes Abweichen nach re.

Sensibilität: Li. ab L1 nach distal zunehmende Hypalgesie u. Thermhypästhesie, etwa ab der Mitte des li. Unterschenkels in Analgesie u. Thermanästhesie übergehend. Gefühl für Berührung sowie Lage- u. Bewegungsempfindung nirgends gestört. Pallästhesie im re. Bein fraglich herabgesetzt.

Interimsdiagnose: Angedeutetes Brown-Sequard'sches Syndrom.

Laborbefund:

Blutbild o.B. Urin: viele Leukozyten. BKS 3/6. Wa.R. u. M.K.R. II im Serum neg.

Liquoruntersuchung (SOP; 31.7.53):

26/3 Zellen. GE 1,8; Glob. 0,3; Alb. 1,5; Quotient 0,20. Normomastixreaktion linear. Wa.R. u. M.K.R. II neg.

Röntgenuntersuchung (31.7.53):

Suboccipitale Gasmyelographie: Kein pathologischer Befund.

Neurolog. Nachuntersuchung (12.8.53):

Im Bereich des Kopfes resp. der Hirnnerven kein auffälliger Befund.

Stamm: BDR bds. kaum auslösbar, leicht erschöpfbar. CrR bds. rasch erschöpfbar.

Obere Extremitäten: Muskeltonus seitengleich, etwas schlaff. Grobe Kraft bds. regelrecht. BSR, TSR u. RPR seitengleich normal. Trömmer u. Knipsreflex bds. neg. Beim VHV fragliche Pronationstendenz li. FNV bds. ziel-sicher.

Untere Extremitäten: Muskeltonus bds. etwas schlaff. Grobe Kraft nicht vermindert. PSR bds. gesteigert, re. mehr als li.; kein Patellarklonus. ASR seitengleich gesteigert; erschöpfbarer Fußklonus bds. Gordon bds. suspekt. Sonst keine pathologischen Reflexe. VHV u. KHV bds. regelrecht.

Romberg neg. Blindgang unauffällig.

Sensibilität: Vibrationsempfindung an beiden Beinen fraglich herabgesetzt. Sonst keine Störungen der Oberflächen- u. Tiefensensibilität mehr nachweisbar.

Entlassungsdiagnose: Multiple Sklerose.

Epikrise:

In diesem Fall fand man bei der Aufnahmeuntersuchung eine leichte spastische Lähmung der rechten unteren Extremität sowie eine kontralaterale, von oben nach unten zunehmende Beeinträchtigung der Schmerz- und Temperaturempfindung vor, welche kranialwärts eine scharfe, mit dem 1. Lumbalsegment genau übereinstimmende Demarkation aufwies. Es lag also ein unvollständiges Brown-Sequard'sches Halbseitensyndrom vor. Die Manifestation des Krankheitsbildes hatte nach den Angaben des Patienten nur etwa eine Woche gedauert und war mit Schmerzen im rechten Bein einhergegangen. Die Hirnnerven und Sinnesorgane waren ungestört. Angesichts dieses Befundes mußte man mit einer beginnenden Kompressionserkrankung des unteren Brust- bzw. des oberen Lendenmarks rechnen. Lediglich das Fehlen der Bauchdeckenreflexe und die unsicheren Pyramidenzeichen im Bereich der

rechten oberen Extremität fügten sich nicht ganz in den Rahmen einer solchen Annahme. Die Veränderungen des Zisternenliquors (geringe Zell- und Gesamteiweißvermehrung, regelrechte Normomastixreaktion) waren zwar nicht völlig eindeutig, entsprachen jedoch weit mehr einer multiplen Sklerose als einer intravertebralen Raumbeschränkung. Am meisten erschüttert wurde die Verdachtsdiagnose eines Tumor medullae spinalis aber durch das vollkommen negative Ergebnis der suboccipitalen Gasmyelographie. Die endgültige Entscheidung brachte schließlich der weitere Krankheitsverlauf. Die überaus rasche und weitgehende Rückbildung der motorischen und sensiblen Ausfälle konnte wohl kaum mehr einen Zweifel daran lassen, daß es sich hier um den ersten Schub einer rein spinalen Polysklerose gehandelt hatte.

Fall II

B. Rosa, geb. 23.6.97, verh. Hausfrau; Kr.G. 1786/53

1. stationärer Aufenthalt: 3.5. - 3.8.51

Einweisungsdiagnose: Prozeß im unteren Rückenmarksabschnitt.

Vorgeschichte:

Familienanamnese sowie frühkindliche u. soziale Entwicklung in diesem Zusammenhang belanglos.

Frühere Krankheiten: Als Kind Masern u. Mumps. Mit 18 Jahren Malaria u. Typhus. Mit 50 Jahren Scheidenplastik wegen Descensus vaginae u. Kastrationsbestrahlung wegen Menorrhagien bei Uterus myomatosus (bestätigt durch die I. Frauenkl. d. Univ. München am 7.5.51). Danach Kreuzschmerzen u. übliche Wechselbeschwerden (fliegende Hitzen u. Schweißausbrüche).

Zur jetzigen Erkrankung: Beginn im März 1945 mit anhaltendem Pelzigkeits- u. Kältegefühl in beiden Füßen bis herauf zu den Waden. Außerdem Spannungsgefühl in beiden Füßen, etwa von den Sprunggelenken bis vor zu den Zehen sich erstreckend. Im Laufe der Zeit Ansteigen des Pelzigkeits- u. Kältegefühls über die Kniekehlen, li. bis zur Mitte des Oberschenkels u.re. bis über das Gesäß, Nachts starkes Kribbeln in den Beinen. Zwischendurch einmal linksseitige Ischiasbeschwerden; sonst keine Schmerzen. Allmählich sich steigernde Unsicherheit beim Gehen. Seit 1 Jahr zunehmende Obstipation. Seit 2 Monaten auch Blasenstörungen, tagsüber meist im Sinne einer

Inkontinenz, nachts dagegen mehr im Sinne einer Retention. In letzter Zeit angeblich 5 kg Gewichtsverlust.

Vita sexualis: Menarche mit 17 Jahren. Menopause mit 50 Jahren (nach Kastrationsbestrahlung). 3 normale Geburten; kein Abortus.

Aufnahmebefund:

54-jährige Frau von asthenischer Konstitution. RR 140/100; Puls 70/Min. An den inneren Organen bei üblicher Untersuchung kein sicher krankhafter Befund.

Neurologisch:

Kopf u. Hirnnerven: Anisokorie zugunsten der li. Pupille; prompte Reaktion auf L u. C. Keine Motilitätseinschränkungen der Bulbi. Kein Nystagmus. Auch sonst an den Hirnnerven u. Sinnesorganen keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Stamm: Klopfempfindlichkeit der unteren LWS u. des Kreubeins. BDR in den beiden unteren Quadranten nicht auslösbar.

Obere Extremitäten: Muskeltonus u. grobe Kraft bds. normal. BSR u. TSR seitengleich lebhaft; RPR re. lebhafter als li. Keine Pyramidenzeichen. VHV bds. regelrecht. FNV bds. zielsicher. Eudiadochokinese bds.

Untere Extremitäten: Grobe Kraft li. gegenüber re. abgeschwächt. PSR bds. lebhaft; reflexogene Zone li. breiter als re. ASR seitengleich lebhaft. Babinski li. inkonstant pos., re. neg. Chaddock u. Rossolimo li. pos., re. neg. Beim VHV li. deutliches Absinken. KHV li. ausfahrend, hypermetrisch, re. nicht ganz zielsicher. Unterschenkelumfang 14 cm distal vom Capitulum fibulae li. 1 cm geringer als re.

Romberg pos. G ngbild: spastisch-ataktisch; Nachschleifen des li. Beins.

Sensibilität: Mäßige taktile Hypästhesie sowie angedeutete Hypalgesie u. Thermhypästhesie re. ab L1 u. li. ab L3. Tiefensensibilität in beiden Beinen herabgesetzt, li. mehr als re.

Psychisch: unauffällig.

Interimsdiagnose: Verdacht auf spinale Raumbeschränkung.

Laborbefunde:

Blutbild: mäßige Eosinophilie. Urin: viele Leukozyten, einiges Epithel.
BKS 10/23. Wa.R. u. M.K.R. II im Serum neg.

Röntgenuntersuchung (7.5.51):

BWS u. LWS in 2 Ebenen: Bogenabgangspartie am 11. BWK etwas schlecht gezeichnet (wahrscheinlich projektorisch bedingt). Sonst unauffälliger Befund.

Augenärztl. Untersuchung (9.5.51; Augenk. d. Univ. München):

Sehvermögen u. Augenhintergrund bds. normal. Anisokorie zugunsten der li. Pupille bei angeborener bds. Pupillenektopie.

Liquoruntersuchung (LP; 10.5.51):

Aussehen klar. Nonne neg. 3/3 Zellen. GE 1,2; Glob. 0,1; Alb. 1,1;
Quotient 0,09. Normomastixreaktion linear. Wa.R. u. M.K.R. II neg.

Liquoruntersuchung (SOP; 25.5.51):

Aussehen klar. Nonne neg. 4/3 Zellen. GE 1,1; Glob. 0,1; Alb. 1,0;
Quotient 0,10. Normomastixreaktion linear. Wa.R. u. M.K.R. II neg.

Röntgenuntersuchung (25.5.51):

Suboccipitale Kontrastmittelmylelographie mit 1,5 ccm Jodipin: Unbehinderte Kontrastmittelpassage durch den Spinalkanal.

Röntgenuntersuchung (31.5.51):

Tomogramme der BWS jeweils 1 u. 2 cm re. u. li. von der Mittellinie:
Völlig unauffälliger Befund. Kein Anhalt für einen pathologischen Knochenprozeß.

Neurol. Nachuntersuchung (22.6.51):

Minderung der groben Kraft im li. Bein nicht mehr so deutlich wie anfangs.
Beim VHV nur mehr geringfügiges Absinken des li. Beins. Babinski bds. neg.;
Rossolimo li. pos., re. neg. Sonstige Befunde wie bei der Aufnahmeuntersuchung.

Röntgenuntersuchung (4.7.51):

LWS in 2 Ebenen: Keine krankhaften Veränderungen an den Wirbelkörpern.

Frauenärztl. Untersuchung (20.7.51; I. Frauenkl. d. Univ. München):

Tadelloser Genitalastbefund.

Internist. Untersuchung (26.7.51; Med. Polikl. d. Univ. München):

Subazidität des Magensaftes. Breipassage: Gastropse; kein Anhalt für neoplastische Wandveränderungen am Magen-Darmtrakt. Cor u. Pulmo klinisch u. röntgenologisch o.B.

Neurolog. Nachuntersuchung (3.8.51):

Parese des li. Beins nur noch angedeutet; beim Gehen kein Nachschleifen mehr. Rossolimo li. noch pos. KHV li. hypermetrisch-ataktisch, re. regelrecht. Hypästhesie li. ab Kniehöhe, re. ab LL. Sonstige Befunde wie bei der Aufnahmeuntersuchung.

Entlassungsdiagnose: Multiple Sklerose.

2. stationärer Aufenthalt: 10.11. - 18.11.53

Einweisungsdiagnose: Multiple Sklerose.

Zwischenanamnese:

Seit der Entlassung im August 1951 keine wesentliche Änderung des Zustandes. Immer noch verschiedenartige Mißempfindungen in beiden Beinen sowie im Bereich des re. Unterbauchs. Außerdem stechende, von der Wirbelsäule in die li. Leistengegend ausstrahlende Schmerzen. Zunehmendes Schweregefühl in beiden Beinen. Starke Obstipation, jedoch keine Miktionsbeschwerden mehr. Zuweilen Sehstörungen in Form von lila Flecken vor den Augen. Seit einem Schnupfen im Frühjahr d.J. fast völliger Verlust des Geruchsinns.

Aufnahmebefund:

56-jährige Frau in nur mäßigem AZ. RR 150/100; Puls 78/Min. An den

inneren Organen bei üblicher Untersuchung kein sicher krankhafter Befund.

Neurologisch:

Kopf u. Hirnnerven: Anisokorie zugunsten der li. Pupille; prompte Reaktion auf L u. C. Augenfundus bds. regelrecht. Keine Motilitätsstörungen der Bulbi. Kein Nystagmus. Geringgradige Hypästhesie im Bereich der re. Gesichtshälfte. Anosmie bds. (lediglich Wahrnehmung von Trigeminusreizstoffen wie Salmiak). An den übrigen Hirnnerven keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Stamm: BDR in den beiden oberen Quadranten gut auslösbar, in den beiden unteren abgeschwächt.

Obere Extremitäten: Grobe Kraft re. etwas herabgesetzt. BSR, TSR u. RPR bds. lebhaft, re. etwas mehr als li. Trömner re. fraglich pos., li. neg. VHV, FNV u. FFV bds. regelrecht. Eudiadochokinese bds.

Untere Extremitäten: Grobe Kraft li. etwas herabgesetzt. PSR bds. lebhaft, li. mehr als re. ASR seitengleich lebhaft. Babinski bds. pos., li. deutlicher als re. Chaddock, Rossolimo u. Mendel-Bechterew li. pos., re. neg. Beim VHV Absinken des li. Beins. KHV seitengleich zielsicher.

Romberg: mäßiges Schwanken. Blindgang: inkonstantes Abweichen nach re.

Sensibilität: Taktile Hyperästhesie, Hyperalgesie u. Thermhyperästhesie bds. ab LL Lage- u. Bewegungsempfindung am li. Bein unsicher. Pallanästhesie an beiden Beinen. Oberflächen- u. Tiefensensibilität im Bereich des Stammes u. der oberen Extremitäten ungestört.

Laborbefunde:

Blutbild o.B. Urin: einzelne Leukozyten u. einiges Epithel. BKS 12/31 Wa.R. u. M.K.R. II im Serum neg.

Röntgenuntersuchung (17.11.53):

LWS in 2 Ebenen, Sakrumvorderbild: Verstärkte Lordose der LWS. Keine krankhaften Veränderungen an den Wirbelkörpern u. Zwischenwirbelräumen.

Entlassungsdiagnose: Querschnittsbild bei multipler Sklerose.

Epikrise:

Zur Zeit der ersten stationären Aufnahme bestanden bei diesem Fall eine linksbetonte Paraparesis spastica inferior sowie eine Beeinträchtigung des Empfindungsvermögens für alle Qualitäten, welche sich rechts bis in die Höhe des 1. und links bis in die Höhe des 3. Lumbalsegments erstreckte. Außerdem waren die Funktionen von Blase und Mastdarm gestört. Der Beginn des Leidens lag den Aussagen der Patientin zufolge ungefähr sechs Jahre zurück. Der Krankheitsverlauf war durch eine langsame, fast schleichend anmutende Progression aller Ausfallserscheinungen gekennzeichnet. Bezüglich der subjektiven Beschwerden klagte die Patientin hauptsächlich über lästige Mißempfindungen in beiden Beinen. Zwischendurch hatten sich allerdings auch einmal linksseitige Ischialgien eingestellt. An den oberen Extremitäten war lediglich der rechte Radiusperiostreflex etwas lebhafter als der linke. Die Hirnnerven waren völlig intakt. Die Anisokorie zugunsten der linken Pupille fand in der ophthalmologisch festgestellten angeborenen Pupillenektomie eine hinreichende Erklärung. Psychisch war die Patientin vollkommen unauffällig. Das ganze Krankheitsbild konnte also zwanglos auf einen zirkumskripten, mutmaßlich komprimierenden Prozeß im Bereich des Lenden- bzw. des unteren Brustmarks zurückgeführt werden. In Anbetracht des vorgerückten Alters der Patientin hatte man dabei vor allem eine metastatisch-blastomatöse Wirbelerkrankung in Erwägung zu ziehen, zumal sich die Lumbosakralgegend als klopfempfindlich erwies und die Vorgeschichte Angaben über einen stärkeren Gewichtsverlust sowie über eine nur zwei Jahre zurückliegende Unterleibsoperation enthielt. An Hand von zahlreichen Röntgenbildern der Brust- und Lendenwirbelsäule, welche z. T. sogar im Schichtaufnahmeverfahren hergestellt worden waren, sowie auf Grund der Ergebnisse von zusätzlichen gynäkologischen und internistischen Spezialuntersuchungen konnte diese Möglichkeit jedoch mit ziemlicher Sicherheit ausgeschlossen werden. Der lumbal und zisternal entnommene Liquor war abgesehen von einer geringfügigen relativen Albuminvermehrung vollkommen unauffällig. Bei der Kontrastmittelmyelographie konnte ebenfalls kein krankhafter Befund erhoben werden. Die Wahrscheinlichkeit einer spinalen Raumbeschränkung wurde damit äußerst gering. Als die spastische Lähmung der linken unteren Extremität unter der rein symptomatischen Behandlung schließlich noch eine leichte, aber doch deutliche Rückbildungstendenz erkennen ließ, war die Vermutung, daß man es hier mit einer atypischen Polysklerose zu tun habe, schon nicht mehr von der Hand zu weisen. Während des zweiten stationären Aufenthaltes, also gut zwei

Jahre später, stand die linksbetonte Paraspastik der Beine abermals im Vordergrund des klinischen Bildes. Die Sensibilitätsstörung hatte inzwischen auch auf der linken Seite das Niveau des 1. Lumbalsegments erreicht, dabei aber einen nahezu gegensätzlichen Charakter angenommen; aus der ursprünglichen Hypästhesie, Hypalgesie und Thermhypästhesie war nämlich eine Überempfindlichkeit für taktile, schmerzerregende und kalorische Reize geworden. Hinzugekommen waren noch eine leichte Herabsetzung der Berührungsempfindung im Versorgungsgebiet des rechten N. trigeminus sowie angedeutete pyramidal-motorische Symptome an der rechten oberen Extremität. In der Zwischenanamnese fand sich überdies ein Eintrag über eigenartige Sehstörungen (lila Flecken vor den Augen). Wenn sich auch die ebenfalls neu hinzugetretene Anosmie differentialdiagnostisch nur bedingt verwerten ließ, da sie möglicherweise auf einen katarhalischen Infekt der oberen Atemwege zurückging, so berechtigten jetzt zumindest die letztgenannten Ausfälle zu der Annahme einer disseminierten Affektion des Zentralnervensystems. Obwohl die Patientin nun mitunter auch an stechenden, von der Wirbelsäule in die linke Leiste ausgehend ausstrahlenden Schmerzen litt, konnte an der Diagnose einer überwiegend spinalen, chronisch-progredienten Form der multiplen Sklerose kaum mehr gerüttelt werden. Ist es doch bekannt, daß gerade diese Spielart der Sclerosis multiplex mit Vorliebe bei Frauen im Klimakterium resp. in der Menopause aufzutreten pflegt.

Fall III

O. Therese, geb. 22.2.09, verh. Hausfrau; Kr.G. 1048/55

Stationärer Aufenthalt: 31.7. - 9.9.55

Einweisungsdiagnose: Querschnittssyndrom.

Vorgeschichte:

Familienanamnese sowie frühkindliche u. soziale Entwicklung ohne Besonderheiten.

Frühere Krankheiten: Mit 18 Jahren Masern. Mit 20 Jahren öfters Blasenentzündung. Mit 38 u. 40 Jahren Kropfoperationen. Seit 20 Jahren Magenbeschwerden (angeblich Ulcus duodeni). Seit 9 Jahren häufig Kreuzschmerzen.

Zur jetzigen Erkrankung: Beginn 8 Tage vor der Aufnahme mit heftigen

Krämpfen u. Gürtelschmerzen im Oberbauch sowie Kälte- u. Pelzigkeitsgefühl in den Zehen des li. Fußes. Allmählich zunehmende Kraft- u. Gefühllosigkeit des ganzen li. Beins. Beim Gehen Nachschleifen des li. Fußes. Übergreifen der Gefühllosigkeit vom li. Bein auf das Gesäß. In den letzten 3 Tagen Inkontinenz für Stuhl u. Urin. Jetzt auch im re. Bein leichte Schwäche u. Pelzigkeitsgefühl. Quälendes Kältegefühl in beiden Beinen.

Vita sexualis: Menarche mit 15 Jahren. Menstruationstypus 25/5; keine besonderen Beschwerden. Eine normale Geburt.

Aufnahmebefund:

46-jährige, etwas adipöse Frau in gutem AZ. RR 140/90; Puls 80/Min. An den inneren Organen bei üblicher Untersuchung kein sicher krankhafter Befund.

Neurologisch:

Kopf u. Hirnnerven: Pupillen miotisch, isokor; etwas träge Reaktion auf L u. C. Visus u. Augenfundus bds. normal. Keine Motilitätseinschränkung der Bulbi. Kein Nystagmus. An den übrigen Hirnnerven ebenfalls keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Stamm: BDR fehlen in allen Quadranten (Adipositas der Bauchdecken !)

Obere Extremitäten: Muskeltonus u. grobe Kraft bds. regelrecht. BSR u. TSR seitengleich normal. RPR li. eine Spur lebhafter als re. Trömmern u. Knipsreflex bds. neg. VHV, FNV u. FFV bds. regelrecht.

Untere Extremitäten: Muskeltonus li. deutlich erhöht, re. normal. Grobe Kraft li. hochgradig vermindert (in den Beugern mehr als in den Streckern), re. nicht merklich beeinträchtigt. PSR u. ASR bds. lebhaft, li. mehr als re. Bds. Patellar- u. Fußklonus, li. stärker als re. Babinski li. inkonstant pos., re. neg. Sonst keine pathologischen Reflexe. KHV li. ruckartig, schlenkernd u. zielunsicher, re. regelrecht.

Romberg: Fallneigung nach li. Gangbild: vorwiegend spastisch mit ataktischem Einschlag; Nachziehen des li. Beins. Blindgang unsicher.

Sensibilität: Re. ab D10 taktile Hypästhesie, Hypalgesie u. Thermhypästhesie; li. ab D10 taktile Hyperästhesie, Hyperalgesie u. Thermhyperästhesie. Bds. ab D10 Pallanästhesie. Lage u. Bewegungsempfindung an beiden unteren Extremitäten gestört, li. mehr als re.

Psychisch:

Primitive Persönlichkeit mit etwas unterdurchschnittlicher Intelligenz. Keine krankhaften Denk- oder Gemütsstörungen.

Interimsdiagnose: Partielles Querschnittssyndrom.

Laborbefunde:

Blutbild o.B. Urin: Spur Eiweiß; einige Leukozyten, mehrere Erythrozyten, einiges Epithel. BKS 4/10. Rest-N 18 mg-%. Wa.R. u. M.K.R. im Serum neg.

Röntgenuntersuchung (2.8.55):

BWS u. LWS in 2 Ebenen, Sakrumvorderbild: Thorakale Spondylose geringen Grades. Spondylochondrotische Veränderungen am 5. LWK.

Liquoruntersuchung (LP; 4.8.55)

Druck 130 mm H₂O. Aussehen klar. 10/3 Zellen. GE 1,0; Glob. 0,2; Alb. 0,8; Quotient 0,25. Normomastixreaktion: kleine Linkskurve (I, IV, IV, II, I, I, I, I, I, I). Wa.R. u. M.K.R. II neg.

Neurolog. Nachuntersuchung (1.9.55):

An den Hirnnerven keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Obere Extremitäten: RPR li. etwas lebhafter als re. Trömnner u. Knipsreflex li. pos., re. neg. FNV li. etwas unsicher.

Untere Extremitäten: Muskeltonus u. grobe Kraft bds. normal. PSR li. etwas lebhafter als re. ASR li. deutlich lebhafter als re. Angedeuteter Fußklonus li. Keine Pyramidenzeichen aus der Babinski- oder Rossolimogruppe. Beim VHV Absinktendenz li. KHV li. etwas unsicher.

Gangbild normal.

Sensibilität: Hyperästhesie bds. im Bereich von D10 - D12. Vibrationsempfindung am re. Bein abgeschwächt.

Augenärztl. Untersuchung (6.9.55; Augenkl. d. Univ. München):

Bds. normales Pupillenspiel. Keine Motilitätsstörungen der Bulbi. Augenhin-

tergrund bds. regelrecht. Sehleistung bds. 5/4. Keine Gesichtsfeldausfälle.

Weiterer Verlauf:

Während der fünföchigen stationären Beobachtung rasche u. anhaltende Rückbildung fast aller objektiven neurologischen Symptome. Subjektiv nur noch leichte Gürtelschmerzen.

Entlassungsdiagnose: Multiple Sklerose.

Epikrise:

Die linksbetonte Paraparesis spastica inferior und die scharf in Höhe des 10. Dorsalsegments abschneidende Sensibilitätsstörung (kontralaterale Hypästhesie, homolaterale Hyperästhesie) ergaben zusammen mit der anfänglichen Incontinentia alvi et urinae zweifellos das Bild eines partiellen Querschnittssyndroms resp. eines verwaschenen Brown-Sequar'schen Symptomenkomplexes. Dieser Befund mußte natürlich zunächst den Verdacht auf das Vorliegen eines raumfordernden Prozesses im Bereich des unteren Thorakalmarks hervorrufen, zumal die knapp achttägige Entwicklung des Krankheitsbildes mit heftigen Gürtelschmerzen einhergegangen war. Für die Annahme eines Tumor medullae spinalis und gegen eine Sclerosis multiplex sprachen auch das allmähliche Aufsteigen der Gefühlsanomalien sowie die völlige Integrität der Hirnnerven und Sinnesorgane. Das Fehlen der Bauchdeckenreflexe ließ sich wegen der Adipositas der Bauchdecken diagnostisch nicht bewerten. Der lumbale Liquorbefund (minimale Zellvermehrung bei quantitativ wie qualitativ völlig normalen Eiweißverhältnissen, kleine Linkskurve) sowie die rasche und anhaltende Rückbildung der meisten objektiven neurologischen Symptome ließen dagegen eher an das Vorliegen einer multiplen Sklerose denken. Dieser Verdacht wurde noch verstärkt durch die gegen Ende der klinischen Beobachtung immer deutlicher hervortretende Reflexdifferenz an den oberen Extremitäten sowie durch die leichte Zielunsicherheit beim Finger-Nase-Versuch. Wenn auch eine Rückenmarkskompression nicht mit absoluter Sicherheit auszuschließen war, so entsprach das klinische Gesamtbild jetzt doch mehr einer vorwiegend spinalen Erscheinungsform der Polysklerose, wie sie in diesem Alter (Präklimakterium) bei Frauen verhältnismäßig häufig gesehen wird.

Fall IV

K. Erika, geb. 22.9.09, verh. Hausfrau; Kr.G. 1121/55

1. stationärer Aufenthalt: 23.5. - 1.8.51

Einweisungsdiagnose: Verdacht auf multiple Sklerose.

Vorgeschichte:

Familienanamnese sowie frühkindliche u. soziale Entwicklung in diesem Zusammenhang belanglos.

Frühere Krankheiten: Als Kind Masern u. Grippe. Seit Jahren häufig morgendliche Kopfschmerzen. Sonst angeblich immer gesund gewesen.

Zur jetzigen Erkrankung: Beginn im Herbst 1950 mit Kribbeln u. Brennen in beiden Beinen sowie Überempfindlichkeit gegen Kältereize (kaltes Wasser u. dgl.). Daraufhin pelziges Gefühl in beiden Beinen, allmählich aufsteigend bis zur Gürtellinie. Seit Januar d.J. starke Müdigkeit in beiden Beinen, besonders re. u. bei Wetterwechsel. Seit März d.J. Gefühl des Geschwollenseins in den Zehen beider Füße. Außerdem Unsicherheit beim Gehen; öfters Umkippen des re. Fußes. Seit einigen Wochen erschwertes Wasserlassen. Keine Defäkationsstörungen.

Vita sexualis: Menarche mit 17 Jahren. Menstruationstypus 21.28/4-5; seit einem Jahr stärkere Unregelmäßigkeiten, jedoch keine besonderen Beschwerden. Mit 24 Jahren Operation wegen Bauchhöhlenschwangerschaft; nachher trotz Kinderwunsches keine Konzeption mehr. Infectio veneris negatur.

Aufnahmebefund:

41-jährige Frau von athletischem Habitus. RR 140/100; Puls 76/Min. Herzaktion unregelmäßig, stolpernd. Sonst an den inneren Organen bei üblicher Untersuchung kein sicher krankhafter Befund.

Neurologisch:

Kopf u. Hirnnerven: Austrittspunkt des li. N. frontalis leicht druckschmerzhaft. Pupillen isokor, nicht entrundet; mäßig starke Lichtreaktion. Visus u. Augenfundus bds. normal. Keine Motilitätseinschränkungen der Bulbi, Feinschlägiger Horizontalnystagmus, besonders beim Blick nach re. Cornealreflex li. schwächer als re. An den übrigen Hirnnerven keine Reiz- oder Ausfalls-

erscheinungen.

Stamm: BDR bds. in sämtlichen Quadranten erloschen.

Obere Extremitäten: Muskeltonus bds. leicht erhöht. Grobe Kraft seitengleich gut. BSR, TSR u. RPR seitengleich, etwas schwach. Trömmner re. pos., li. neg. Knipsreflex bds. pos. VHV u. FNV bds. regelrecht. Eudiadochokinese bds.

Untere Extremitäten: Muskeltonus bds. erhöht, re. mehr als li. Grobe Kraft seitengleich ausreichend. PSR bds. lebhaft, re. mit Verbreiterung der reflexogenen Zone. ASR seitengleich lebhaft. Nicht erschöpfbarer Patellar- u. Fußklonus bds. Babinski bds. deutlich pos. Sonst keine pathologischen Reflexe. Beim VHV Absinken des re. Beins. KHV seitengleich zielsicher.

Romberg pos. Gangbild: spastisch-ataktisch.

Sensibilität: Oberflächensensibilität überall intakt. Tiefensensibilität an den lateralen Partien beider Füße u. Unterschenkel etwas gestört.

Psychisch: Etwas affektilabil, sonst unauffällig.

Interimsdiagnose: Multiple Sklerose

Laborbefunde:

Blutbild: leichte Eosinophilie. Urin: viele Leukozyten, einiges Epithel. BKS 2/10. Wa.R. u. M.K.R. II im Serum neg.

Internist. Untersuchung (6.7.51; II. Med. Kl. d. Univ. München):

Thyreotoxikose mäßigen Grades. Gehäufte Extrasystolie. Sonst o.B.

Verlauf:

Subjektiv Nachlassen der unangenehmen Parästhesien. Bei der Nachuntersuchung (31.7.51) jedoch keine nennenswerte Änderung des objektiven neurologischen Befundes.

Entlassungsdiagnose: Multiple Sklerose.

2. stationärer Aufenthalt: 13.8. - 2.9.55

Einweisungsdiagnose: Querschnittssyndrom (Rückenmarkstumor ?).

Zwischenanamnese:

Nach der Entlassung im August 1951 erneut Brennen in beiden Beinen u. Pelzigkeitsgefühl bis herauf zur Brust. Gelegentlich reißende Schmerzen in beiden Armen. Nachziehen des re. Beins beim Gehen. Außerdem leichte Inkontinenz für Stuhl; Wasserlassen jedoch wieder ungestört. 1952 auf Massage- u. Rohkostbehandlung erhebliche, fast 2 Jahre anhaltende Besserung sämtlicher Beschwerden (Pat. konnte damals angeblich wieder radfahren u. stundenlang gehen). Im Sommer 1954 nach einer körperlichen Überanstrengung erneute Verschlechterung. Seit Pfingsten d.J. rapide Verschlimmerung des Zustandes. Zunehmende Steifigkeit u. Kraftlosigkeit beider Beine mit Unfähigkeit, alleine zu gehen oder zu stehen. Seit einigen Wochen öfters unwillkürliches, krampfartiges Anziehen der Beine u. abermals erschwertes Wasserlassen. Daneben wieder brennendes Gefühl in beiden Beinen u. im Kreuz sowie Überempfindlichkeit gegen Kältereize. Bisher niemals Seh-, Hör- oder Geruchsstörungen. Keine Behinderung der Sprache. Keine Schluckstörungen. Keine Gefühlsstörung oder Ungeschicklichkeit der Hände.

Vom 3.6. - 13.8.55 stationäre Behandlung im Städt. Krankenhaus München-Schwabing; von dort Verlegung in die Univ. Nervenklinik zur Klärung des Krankheitsbildes.

Aufnahmebefund:

45-jährige, etwas adipöse Frau in ausreichendem KZ. RR 140/90; Puls 80/Min. An den inneren Organen bei üblicher Untersuchung kein sicher krankhafter Befund.

Neurologisch:

Kopf u. Hirnnerven: Visus u. Augenfundus bds. normal. Keine Motilitätseinschränkungen der Bulbi. Starker Ein- u. Endstellnystagmus bds. Sonst an den Hirnnerven u. Sinnesorganen keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Stamm: BDR bds. in allen Quadranten erloschen (Adipositas der Bauchdecken!).

Obere Extremitäten: Muskeltonus re. etwas erhöht, li. normal. Grobe Kraft seitengleich, mäßig gut entwickelt. BSR, TSR u. RPR bds. sehr lebhaft. Trömner u. Knipsreflex bds. pos., VHV, FNV u. Barany'scher Zeigerversuch bds. regelrecht.

Untere Extremitäten: Muskeltonus bds. erhöht, re. vielleicht etwas mehr als

li. Grobe Kraft bds. hochgradig vermindert (Beine können nicht von der Unterlage abgehoben werden). PSR u. ASR bds. gesteigert. Unerschöpfbarer Patellar- u. Fußklonus bds. Babinski bds. pos. Rossolimo bds. pos., re. deutlicher als li. Oppenheim, Gordon, Chaddock u. Mendel-Bechterew bds. neg. VHV u. KHV nicht prüfbar.

Romberg u. Gangbild nicht prüfbar.

Sensibilität: Taktile Hypästhesie u. Thermhypästhesie bds. ab D7. Über Tiefensensibilität keine Angaben.

Psychisch:

Abgesehen von einer deutlichen Euphorie (strahlendes Lächeln) u. einer mäßigen Affektinkontinenz kein auffälliger Befund.

Interimsdiagnose: Querschnittssyndrom bei multipler Sklerose.

Laborbefunde:

Blutbild: leichte Eosinophilie. Urin o.B. BKS 17/37. Wa.R. u. M.K.R. II im Serum neg.

Liquoruntersuchung (LP; 18.8.55):

Druck nicht erhöht. Aussehen klar. 39/3 Zellen (etwa zu gleichen Teilen Lympho- u. Granulozyten). GF 1,3; Glob. 0,2; Alb. 1,1; Quotient 0,18. Normomastixreaktion linear. Wa.R. u. M.K.R. II neg.

Entlassungsdiagnose: Multiple Sklerose.

Epikrise:

Dieser Fall ist insofern interessant, als hier die Diagnose einer multiplen Sklerose, nachdem sie bereits ein für allemal gesichert schien, im weiteren Verlauf doch wieder in Frage gestellt wurde. Während der ersten stationären Beobachtung bot die Patientin eine latente, rechtsbetonte Paraparesis spastica inferior. Daneben fanden sich ein feinschlägiger Horizontalnystagmus, eine Abschwächung des linken Hornhautreflexes, eine Druckschmerzhaftigkeit am Austrittspunkt des linken N. frontalis, eine totale Areflexie der Bauchdecken sowie geringfügige spastische Zeichen an beiden oberen Extremitäten. Die Tiefensensibilität war an den lateralen Partien beider Füße und Unterschenkel et-

was gestört, die Oberflächensensibilität jedoch nirgends nachweisbar beeinträchtigt. Die Manifestation des Leidens war mit lästigen Parästhesien im Bereich der unteren Körperhälfte einhergegangen. Sonst waren keine sensiblen Reizerscheinungen aufgetreten. Insbesondere fehlten Schmerzen jeglicher Art. In Anbetracht dieses eindeutigen, für eine Polysklerose nachgerade typischen Krankheitsbildes glaubte man auf weitere diagnostische Maßnahmen (Liquorentnahme und dgl.) bedenkenlos verzichten zu können. Als die Patientin nach genau vier Jahren erneut zur stationären Aufnahme kam, lag ein beinahe vollständiges Querschnittssyndrom in Höhe des mittleren Brustmarks vor. Neben einer schweren spastischen Lähmung der beiden unteren Extremitäten, welche zu einem fast gänzlichen Verlust der Geh- und Stehfähigkeit geführt hatte, imponierte jetzt vor allem eine bilaterale, kranialwärts entsprechend dem 7. Dorsalsegment exakt demarkierte Herabsetzung der Berührungs- und Temperaturempfindung. Angesichts dieses Befundes war es durchaus nicht abwegig, wenn man andernorts auch an eine spinale Kompressionserkrankung gedacht hatte. Gegen eine solche Annahme sprachen jedoch der inzwischen noch stärker gewordene Nystagmus, die leichten pyramidal-motorischen Symptome an den Armen sowie die nun immer deutlicher hervortretende Euphorie und Affektinkontinenz der Patientin. Überdies war es zwischen den beiden Klinikaufenthalten zu einer weitgehenden, fast zwei Jahre anhaltenden Remission gekommen, während der die Kranke sogar wieder radfahren und stundenlang gehen konnte. Ausschlaggebend für die nunmehr endgültige Diagnose einer Sclerosis multiplex war schließlich der lumbale Liquorbefund. Bei einem nur minimal erhöhten Gesamteiweißgehalt und einer regelrechten Normomastixreaktion zeigte sich nämlich eine leichte Pleozytose von 39/3 Zellen. Hervorzuheben ist noch, daß offenbar auch bei diesem Fall der Krankheitsbeginn mit dem Einsetzen des Klimakteriums (unregelmäßige Menses !) zeitlich zusammengefallen ist.

Fall V

L. Heinrich, geb. 16.7.11, verh. Kaufmann; Kr.G. 4/57

1. stationärer Aufenthalt 19.12. - 26.12.55

Einweisungsdiagnose: Rückenmarkserkrankung.

Vorgeschichte:

Familienanamnese sowie frühkindliche u. soziale Entwicklung ohne Besonderheiten.

Frühere Krankheiten: Als Kind Scharlach u. Gelbsucht. Mit 29 Jahren Lungenentzündung. Mit 32 Jahren Magengeschwür. Mit 38 Jahren Diphtherie. Mit 39 Jahren Gonorrhoe (Penicillinkur).

Zur jetzigen Erkrankung: Beginn vor etwa einem Jahr mit Pelzigkeits- u. Kältegefühl im re. Unterschenkel bis herauf zur Mitte des Oberschenkels. Seit Oktober 1954 sehr starke Obstipation. Seit ungefähr 3 Monaten auch Miktionsstörungen im Sinne einer Retention. Seit dem Sommer d.J. Hitzegefühl im ganzen re. Bein u. leichtes Spannungsgefühl im li. Bein. Seit August d.J. Steifigkeit, Nachziehen u. häufiges Einknicken des li. Beins. Beim Gehen u. beim Treppensteigen rasches Ermüden der Beine, besonders des li. In den letzten 8 - 10 Tagen Wechsel der Blasenstörungen; nunmehr öfters starker Harndrang u. Inkontinenzerscheinungen. Beim Liegen häufig unangenehmes Ziehen im re. Bein; mitunter auch leichte Kreuzschmerzen. In den letzten 6 Wochen hin u. wieder kurzdauerndes Verschwommensehen auf dem li. Auge.

Augnahmebefund:

44-jähriger Mann in gutem EZ u. KZ. Kinderfaustgroße Struma. RR 135/95; Puls 56/Min. An den inneren Organen bei üblicher Untersuchung kein sicher krankhafter Befund.

Neurologisch:

Hirnnerven u. obere Extremitäten o. B.

Stamm: BDR im li. unteren Quadranten nicht sicher auslösbar.

Untere Extremitäten: Grobe Kraft li. herabgesetzt, re. ausreichend. Muskeltonus li. spastisch erhöht, re. normal. PSR u. ASR li. gesteigert, re. lebhaft. Li. Fußklonus, re. einzelne klonische Nachzuckungen. Babinski u. Chaddock li. pos., re. neg. Rossolimo u. Zehenknipsreflex bds. pos., li. deutlicher als re. KHV bds. etwas hypermetrisch, li. mehr als re.

Sensibilität: Hypalgesie u. Thermhypästhesie re. ab D12/L1; taktile Hypästhesie li. ab D12/L1.

Psychisch: Keine sicheren Normabweichungen.

Interimsdiagnose:

Brown-Sequard'sches Syndrom (Multiple Sklerose ? Bandscheibenvorfall ? Rückenmarkstumor ?).

Laborbefunde:

Blutbild u. Urin o.B. BKS 10/21. Wa.R. u. M.K.R. II im Serum neg.

Augenärztl. Untersuchung (20.12.55; Augenk1. d. Univ. München):

Abgesehen von einer nasalen Unschärfe der Papillen kein krankhafter Befund. Insbesondere keine Motilitätsstörungen der Bulbi, kein Nystagmus, keine Gesichtsfeldausfälle.

Liquoruntersuchung (LP; 20.12.55):

46/3 Zellen. GE 1, 0; Glob. 0, 2; Alb. 0, 8; Quotient 0, 25. Normomastixreaktion: kleine Linkskurve II, IV, I¹ II, I, I, I, I, I, I). Wa.R. u. M.K.R. II neg.

Röntgenuntersuchung (23.12.55):

LWS in 2 Ebenen, Sakrumvorderbild: Lumbale Assimilationsstörung (scheinbar nur 4 Lendenwirbel) mit rechtskonvexer skoliotischer Einstellung mit Scheitel in Höhe des thorakolumbalen Übergangs.

Suboccipitale Gasmyelographie: Kein pathologischer Befund.
(Zisternaler Liquor wegen starker Blutbeimengung diagnostisch nicht verwertbar)

Entlassungsdiagnose: Brown-Sequard'sches Syndrom Verdacht auf multiple Sklerose.

2. stationärer Aufenthalt: 8.3. - 14.4.56

Einweisungsdiagnose: Rückenmarkserkrankung.

Zwischenanamnese:

Nach der Entlassung im Vorjahr zunächst keine Änderung der Beschwerden. Seit 14 Tagen jedoch laufende Verschlechterung; zunehmende Gehbehinderung u. vermehrt Miktionsstörungen im Sinne einer Retention.

Aufnahmebefund:

Neurologisch:

Kopf u. Hirnnerven: Pupillen isokor, nicht entrundet; prompte Reaktion auf L u. C. Keine Motilitätseinschränkungen der Bulbi. Kein Nystagmus. An den übrigen Hirnnerven ebenfalls keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Stamm: BDR in beiden oberen Quadranten auslösbar, in beiden mittleren u. unteren Quadranten erloschen. CrR bds. auslösbar.

Obere Extremitäten: Muskeltonus u. grobe Kraft bds. normal. BSR, TSR u. RPR seitengleich, etwas schwach. Trömmner u. Knipsreflex bds. neg. VHV bds. ohne Absinken. FNV u. Barany'scher Zeigerversuch bds. zielsicher. Eudiadochokinese bds.

Untere Extremitäten: Muskeltonus bds. erhöht. Grobe Kraft seitengleich, etwas herabgesetzt. PSR u. ASR seitengleich gesteigert. Li. Patellarklonus; bds. Fußklonus. Rossolimo u. Mendel-Bechterew bds. pos. Sonst keine pathologischen Reflexe. KHV bds. zielunsicher.

Sensibilität: taktile Hypästhesie u. Thermhypästhesie bds. ab D12/L1.

Psychisch: unauffällig.

Interimsdiagnose:

Inkomplettes Querschnittssyndrom (Multiple Sklerose ? Intramedullärer Tumor ?).

Laborbefunde:

Blutbild o.B. Urin: einzelne Leukozyten. BKS 10/18.

Röntgenuntersuchung (12.3.56):

Thorakolumbaler Übergang seitlich mit orientierenden Tomogrammschnitten: An den Wirbelkörpern u. Zwischenwirbelräumen keine krankhaften Veränderungen.

Neurolog. Nachuntersuchung (21.3.56):

Hirnnerven u. obere Extremitäten o.B.

Stamm: BDR in beiden unteren Quadranten erloschen. CrR bds. nicht sicher

auslösbar.

Untere Extremitäten: Muskeltonus bds. erhöht, li. mehr als re. PSR u. ASR bds. gesteigert, li. mehr als re. Li. unerschöpfbarer, re. erschöpfbarer Patellar- u. Fußklonus. Babinski bds. suspekt; starke Fluchtreaktion. Oppenheim u. Gordon bds. neg. Rossolimo u. Mendel-Bechterew bds. pos. Beim VHV bds. Absinktendenz, li. stärker als re.

Gangbild: spastisch.

Sensibilität: Unklare Angaben. Taktile Hypästhesie bds. etwa im Reithosenbezirk (S2/3). An beiden Beinen intensiveres Gefühl für Berührung u. Schmerz, von proximal nach distal gleichbleibend.

Neurolog. Nachuntersuchung (12.4.56):

Kopf u. Hirnnerven: Pupillen mittelweit, isokor, nicht entrundet; prompte Reaktion auf L u. C. Visus (Sehschärfe, Farbsinn, Gesichtsfeld) bei üblicher Prüfung bds. normal. Augenbewegungen nach allen Richtungen unbehindert; kein Strabismus; keine Diplopie. Leichter, erschöpfbarer Einstellnystagmus beim Blick nach beiden Seiten. Gehör für Flüstersprache re. ausreichend, li. deutlich herabgesetzt. An den übrigen Hirnnerven keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Stamm: Klopfempfindlichkeit im Bereich der mittleren LWS; kein Stauchungsschmerz. Bauchdecken seitengleich kräftig u. straff (Pat. kann sich aus der Horizontallage ohne Unterstützung durch die Arme aufsetzen; dabei keine Seitenabweichung des Nabels). BDR im re. oberen u. mittleren Quadranten gut, im re. unteren sowie im li. oberen u. mittleren Quadranten nur schwach, im li. unteren Quadranten überhaupt nicht auslösbar. CrR bds. gut, auch gekreuzt auslösbar.

Obere Extremitäten: Muskeltonus, grobe Kraft sowie aktive u. passive Beweglichkeit seitengleich normal. Keine Amyotrophien. Keine Seitendifferenz der Armumfangmaße. Keine fibrillären oder faszikulären Zuckungen. TSR seitengleich, etwas lebhaft; BSR seitengleich normal; RPR seitengleich, etwas schwach. Trömner u. Knipsreflex bds. neg. VHV bds. ohne Absinken. FNV u. FFV bds. zielsicher. Keine ataktischen Bewegungen. Kein Intentionstremor. Eudiadochokinese bds.

Untere Extremitäten: Muskeltonus seitengleich stark erhöht. Grobe Kraft li.

deutlich schwächer als re. Oberschenkelumfangmaße li. etwas geringer als re. Muskelrelief li. etwas schlechter ausgebildet als re. Keine fibrillären oder faszikulären Zuckungen. PSR seitengleich gesteigert mit Verbreiterung der reflexogenen Zone; kein Patellarklonus. ASR seitengleich gesteigert; bds. Neigung zu Fußklonus. Babinski bds. suspekt; starke Fluchtreaktion. Chaddock bds. suspekt. Oppenheim u. Gordon bds. neg. Rossolimo u. Mendel-Bechterew bds. deutlich pos. VHV re. regelrecht, li. Absinkttendenz. KHV bds. leicht ataktisch.

Romberg neg. Gangbild: spastisch-ataktisch. Spitzen- u. Hackengang: unsicher, ataktisch. Seiltänzerengang unmöglich. Blindgang: sehr unsicher, aber ohne Seitenabweichung.

Sensibilität: Einfache Berührung sowie Stechen u. Kneifen werden überall mit normaler Intensität empfunden, jedoch lösen diese taktilen bzw. schmerz-erregenden Reize im ganzen re. Bein ab D11 noch ein zusätzliches, von oben nach unten laufendes Gänsehaut- u. Hitzegefühl aus (Berührungsparästhesien); dabei tatsächliches Auftreten einer Cutis anserina. Das Unterscheidungsvermögen für Warm u. Kalt ist im re. Bein ab D11 von kranial nach distal zunehmend beeinträchtigt. Im li. Bein ebenfalls geringe Unsicherheit der Temperaturempfindung. Pallanästhesie an beiden Beinen. Die Lage- u. Bewegungsempfindung ist an den Zehen beider Füße, insbesondere an den lateralen, stark herabgesetzt, re. vielleicht etwas mehr als li.

Entlassungsdiagnose:

Unklare Spinalerkrankung (Intramedullärer Tumor? Syringomyelie? Multiple Sklerose?).

3. stationärer Aufenthalt: 2.1. - 19.2.57

Einweisungsdiagnose: Rückenmarkserkrankung.

Zwischenanamnese:

Seit der letzten Entlassung im April 1956 fortschreitende Verschlimmerung des Zustandes. Zunahme der Gehbehinderung. Häufig Kältegefühl oder Kribbeln in beiden Beinen. Zwischen Inkontinenz u. Retention wechselnde Blasen-Mastdarmlstörungen.

Aufnahmebefund:

Neurologisch:

Kopf u. Hirnnerven: Nystagmus beim Blick nach li. mit rotatorischer Komponente. Sonst keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Stamm: BDR im re. unteren Quadranten erloschen, in allen anderen Quadranten auslösbar.

Obere Extremitäten: BSR, TSR u. RPR li. etwas lebhafter als re. Trömmner u. Knipsreflex li. suspekt, re. neg. Koordination ungestört.

Untere Extremitäten: Deutliche spastische Tonussteigerung bds. Grobe Kraft bds. deutlich vermindert. PSR bds. gesteigert, re. mehr als li.; re. unerschöpfbarer, li. erschöpfbarer Patellarklonus. ASR bds. gesteigert, li. mehr als re.; bds. unerschöpfbarer Fußklonus. Babinski re. fraglich, li. neg. Rossolimo u. Mendel-Bechterew bds. pos.

Gangbild: spastisch-ataktisch; stark behindert.

Sensibilität: Berührungs- u. Temperaturempfindung ungestört. Schmerzempfindung: Stechen wird bds. ab D9 als flächenhafter Schmerzreiz resp. als Brennen empfunden. Vibrationsempfindung bds. vom Rippenbogen abwärts aufgehoben. Lage- u. Bewegungsempfindung überall normal.

Psychisch: Leicht gereizt; etwas euphorisch u. kritischschwach.

Interimsdiagnose: Rückenmarkstumor ? Multiple Sklerose ?

Laborbefunde:

Blutbild u. Urin o.B. BKS 6/12, Wa.R. u. M.K.R. II sowie CardiolopinkBR im Serum neg.

Liquoruntersuchung (LP; 8.1.57):

Aussehen klar. 5/3 Zellen. GE 1,1; Glob. 0,4; Alb. 0,7; Quotient 0,57. Normomastixreaktion linear.

Röntgenuntersuchung (8.1.57):

Lumbale Kontrastmittellyelographie mit 6 ccm Ethiodan: Ungehinderte Kontrastmittelpassage durch den ganzen Spinalkanal. Kein Anhalt für einen

raumfordernden Prozeß.

Augenärztl. Untersuchung (10.1.57; Augenk1. d. Univ. München):

Feinschlägiger Nystagmus bei extremer seitlicher Blickrichtung. Papillen in ihrem nasalen Umfang etwas verwaschen, aber ohne meßbare Prominenz. Keine Anzeichen für eine Optikusatrophie. Keine Motilitätseinschränkungen der Bulbi. Keine Gesichtsfeldausfälle.

Ohrenärztl. Untersuchung (14.1.57; HNO-K1. d. Univ. München):

Die vorgenommenen Vestibularisprüfungen ergeben einen Spontannystagmus nach li., der auch nach Schütteln in den 3 Ebenen, in Bauch-, Rücken-, Kopfhänge-, Rechts- u. Linkslage vorhanden ist. Kalorisch ist das Labyrinth bds. erregbar. Leichte Innenohrschwerhörigkeit, li. mehr als re.

Elektroencephalogramm (14.1.57)

Kein Nachweis eines cerebralen Herd- oder Krampfgeschehens oder einer cerebralen Allgemeinschädigung.

Neurolog. Nachuntersuchung (14.2.57):

Kopf u. Hirnnerven: Keine Motilitätseinschränkungen der Bulbi. Nystagmus beim Blick nach li. mit rotatorischer Komponente; feinschlägiger Nystagmus auch beim Blick nach re. Sonst an den Hirnnerven u. Sinnesorganen keine Reiz- oder Ausfallserscheinungen.

Stamm: BDR in den beiden oberen Quadranten gut, in den beiden mittleren u. im re. unteren Quadranten schwach, im li. unteren Quadranten nicht auslösbar.

Obere Extremitäten: BSR, TSR u. RPR li. lebhafter als re. Koordination ungestört.

Untere Extremitäten: Spastische Paraparese. PSR u. ASR bds. gesteigert; unerschöpfbarer Patellar- u. Fußklonus bds. Babinski bds. pos. Oppenheim u. Gordon bds. neg. Rossolimo bds. pos.

Gangbild: spastisch-ataktisch.

Sensibilität: Hyperästhesie re. ab D6, li. ab D8.

Psych. Nachexploration (19.2.57):

Patient ist deutlich wesensverändert. Er trägt sein Leiden mit einem ungewöhnlichen Gleichmut. Er ist euphorisch, kritik- u. urteilsschwach.

Entlassungsdiagnose: Multiple Sklerose.

Epikrise:

Allein schon die Tatsache, daß sich der Patient bis zur endgültigen Klärung seines Leidens innerhalb eines Zeitraums von vierzehn Monaten gleich dreimal einer stationären Beobachtung unterziehen mußte, weist bereits auf die erheblichen differentialdiagnostischen Schwierigkeiten hin, welche dieser Fall aufgeworfen hat. Andererseits ist aber auch gerade dieser Fall wie kein anderer aus unserer Kasuistik dazu geeignet, die Wichtigkeit und den Wert von wiederholten Befunderhebungen im Rahmen einer länger währenden bzw. mehrzeitigen klinischen Beobachtung zu demonstrieren. Erst bei den letzten Kontrolluntersuchungen konnte hier der Nachweis für ein multilokuläres Herdgeschehen erbracht und damit eine definitive Entscheidung zugunsten der Polysklerose gefällt werden. Was den Krankheitsverlauf im vorliegenden Fall betrifft, so muß dieser insgesamt doch als chronisch-progredient bezeichnet werden, obschon sich ein gewisses Undulieren und Variieren der Erscheinungen, namentlich der sensiblen und vegetativen, nicht leugnen läßt. Aus dem anfänglich bestehenden, fast klassischen Brown-Sequard'schen Symptomenkomplex (linksseitige Monoparesis spastica inferior, rechtsseitige Hyperalgesie und Thermhypästhesie ab L1/D12) entwickelte sich allmählich ein doppelseitiges, wenn auch inkomplettes Transversalsyndrom mit spastischer Lähmung der beiden unteren Extremitäten und bilateraler, entsprechend dem 12. Dorsal- resp. dem 1. Lumbalsegment exakt demarkierter Herabsetzung der Berührungs- und Temperaturempfindung. Während die pyramidal-motorischen Ausfälle an den Beinen nun im großen und ganzen unverändert blieben, waren die objektiven Sensibilitätsstörungen bezüglich ihrer Qualität, Intensität und Lokalisation im weiteren Verlauf einem ständigen Wechsel unterworfen. Auffallend ist vor allem der Umschlag von vermindertem Empfindungsvermögen in Überempfindlichkeit für taktile und schmerzereizende Reize. Bemerkenswert erscheint ferner der zeitweilige Rückgang der Gefühlsanomalien auf das Reithosengebiet (S2/3) und das darauf folgende, langsame Wiederansteigen derselben bis in die Höhe des 8. bzw. des 6. Dorsalsegments. Die scharfe metamere Begrenzung wurde dabei stets eingehalten. Was nun die subjektiven Sensibilitätsstörungen anbelangt, so bestanden diese fast ausschließ-

lich aus unangenehmen Parästhesien im Bereich der unteren Extremitäten. Anfänglich klagte der Patient auch über leichte Kreuzschmerzen, niemals aber über Neuralgien oder Gürtelgefühle. Die Lendenwirbelsäule erwies sich bisweilen als klopfempfindlich. Bei den Miktions- und Defäkationsbeschwerden handelte es sich hauptsächlich um eine Retention; zwischendurch stellten sich aber auch immer wieder Inkontinenzerscheinungen ein. Symptome von seiten der oberen Extremitäten oder der Hirnnerven und Sinnesorgane wurden zunächst völlig vermißt. Die anamnestisch eruierte Sehstörung (Verschwommensehen auf dem linken Auge) ließ sich bei den ophthalmologischen Untersuchungen nicht objektivieren. Alles in allem entsprach das klinische Bild viel mehr einem raumfordernden Prozeß im Wirbelkanal als einer multiplen Sklerose. Wegen des Fehlens deutlicher radikulärer Reizerscheinungen und der langsamen Aszension des sensiblen Querschnitts mußte dabei in erster Linie an eine intramedulläre Neubildung gedacht werden. Die Liquorveränderungen wiederum sprachen von Anfang an weit mehr für das Vorliegen einer Sclerosis Multiplex denn für einen Spinaltumor. Ergab doch schon die erste Untersuchung des Lumbalpunktats bei regelrechten quantitativen und qualitativen Eiweißwerten lediglich eine mäßige Pleozytose sowie eine kleine Linkskurve bei der Normomastixreaktion. Bis zu Beginn des dritten stationären Aufenthalts, also knapp dreizehn Monate später, hatte sich der Liquorbefund sogar wieder weitgehend normalisiert. Es fand sich jetzt nur mehr eine relative Globulinvermehrung mit einem Eiweißquotienten von 0,57; Zellzahl, Gesamteiweißgehalt und Normomastixreaktion waren normal. Nachdem auch die mehrfach durchgeführten röntgenologischen Untersuchungen einschließlich der Gas- und Kontrastmittelmyelographie keinen Hinweis für das Bestehen einer intravertebralen Raumbeschränkung lieferten, mußte sich der Verdacht auf das Vorliegen einer multiplen Sklerose immer mehr verdichten. Völlig abgeklärt wurde die Differentialdiagnose jedoch erst dadurch, daß während der letzten stationären Beobachtung mehrere Symptome auftraten, welche sich mit der Annahme eines umschriebenen, ausschließlich dorsospinalen Krankheitsgeschehens nicht mehr recht vereinbaren ließen. Zu dem Transversalsyndrom in Höhe des mittleren Thorakalmarks hatten sich nämlich inzwischen noch eine Seitendifferenz der Armreflexe und ein deutlicher Spontannystagmus hinzugesellt. Darüber hinaus zeigte der Patient nun auch eine Euphorie sowie eine Kritik- und Urteilsschwäche, psychische Auffälligkeiten also, wie sie gerade Polysklerotikern vielfach eigen sind. Rückblickend soll noch auf eine Erscheinung aufmerksam gemacht werden, welche in diesem Fall offenbar nur wenig Beachtung gefunden hat, obgleich man sie als ein zusätzliches Kriterium für das Vorliegen einer multiplen

Sklerose hätte werten können: es ist dies das auffällige Überwiegen des Rossolimo'schen und des Mendel-Bechterew'schen Reflexes über die gesamte Babinskigruppe.

ZUSAMMENFASSUNG

Im ersten Teil der Arbeit wird eine Reihe von Polysklerosefällen aus der Literatur wiedergegeben, welche ein querschnittsartiges Krankheitsbild resp. ein Brown-Sequard'sches Halbseitensyndrom geboten hatten und deshalb nur sehr schwer von einer spinalen Kompressionserkrankung zu unterscheiden waren. Des weiteren wird unter Bezugnahme auf zahlreiche kasuistische Mitteilungen darauf hingewiesen, daß umgekehrt auch Rückenmarksgeschwülste Anlaß zur Verwechslung mit der multiplen Sklerose geben können. Der zweite Teil befaßt sich speziell mit der differentialdiagnostischen Abgrenzung der Sclerosis multiplex vom Tumor medullae spinalis. In den einzelnen Kapiteln dieses Teils wird an Hand des einschlägigen Schrifttums die Bedeutung der Symptomenlokalisation, des Krankheitsverlaufs, der motorischen Symptome und des Reflexstatus, der sensiblen Reiz- und Ausfallserscheinungen, der vegetativen und trophischen Störungen, des allgemeinen Untersuchungsbefundes, der Liquorveränderungen sowie der röntgenologischen Befunde erörtert. Besonderer Wert wird dabei auf das Aufzeigen von diagnostischen Fehlerquellen gelegt. Vor allem wird deutlich gemacht, daß die Differentialdiagnose nicht auf einzelne Kriterien abgestellt werden darf. Eine sichere Entscheidung zugunsten des einen oder des anderen Leidens ist nur möglich bei eingehender Würdigung der Vorgeschichte und des klinischen Gesamtbefundes. Schließlich wird noch auf die Indikation zur Probelaminektomie eingegangen. Im dritten Teil der Arbeit werden fünf eigene Fälle von multipler Sklerose geschildert, bei denen ein Transversalsyndrom oder ein Brown-Sequard'scher Symptomenkomplex im Vordergrund des klinischen Bildes stand. Den stichwortartig abgefaßten Krankengeschichten folgt jeweils eine gesonderte epikritische Betrachtung, in der vor allem jene Gesichtspunkte herausgestellt werden, welche im Einzelfall für die Differenzierung vom Spinaltumor maßgebend waren.

LITERATURVERZEICHNIS

1. Acevedo-Diaz, M.: Beitrag zur Frage der Differentialdiagnose zwischen multipler Sklerose und raumbeengenden Prozessen des Rückenmarks. Med. Diss. Berlin 1937 (U 37.137).
2. Alessi, D.: Le inside diagnostiche nei tumori del midollo spinale. (Contributo casistico). Clin. med. ital. 71, 151 (1940); Ref.: Zbl. Neur. 98, 68 (1941).
3. Antoni, N.: Über Rückenmarkstumoren und Neurofibrome. München u. Wiesbaden, J.F. Bergmann, 1920.
4. Antoni, N.: Tumoren des Rückenmarks, seiner Wurzeln und Häute.
Handb. d. Neur., Bd. XIV
Berlin, J. Springer, 1936
5. Aratjunov, A.J.: Über latenten Verlauf und Remissionen bei Rückenmarkstumoren.
Vopr. Nejochir. 16, 2:18 (1952);
Ref.: Zbl. Neur. 125, 123 (1953).
6. Babinski, J., E. Enriquez und J. Jumentie: Compression de la moelle par tumeur extradure-mérienne: Paraplegie intermittente. Operation extractive.
Rev. Neur. 27, 3:169 (1914).
7. Behrend, C.M. und E. Schilf: Kurzer Beitrag zum Problem der Schwielenbildung der weichen Rückenmarkshäute.
Arch. Psych. Nervenkr. 110, 633 (1939).
8. Bing, R.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
Basel, B. Schwabe u. Co., 1952.

9. Bodechtel, G.: Die Erkrankungen des Rückenmarks.
Handb. d. inn. Med., 4. Aufl., Bd. V/2
Berlin-Göttingen-Heidelberg, J. Springer,
1953.
10. Bösch, G.: Ein Fall von primärem Melanosarkom des
Zentralnervensystems bei multipler Sklerose.
Zbl. inn. Med. 33, 37:917 (1912).
11. Bornstein, B.: Zur Frage des Pseudotumor medullae spi-
nalis.
Arb. Neur. Inst. Wien 34, 54 (1932).
12. Bregman, L.E. und P. Szpilman-Neudingowa: Zur Lipjoddiagnose bei Rückenmarkskrank-
heiten.
Dtsch. Z. Nervenhk. 103, 5/6:302 (1928).
13. Bregman, L.E. und P. Szpilman-Neudingowa: Zur Diagnostik der Rückenmarkserkrankun-
gen mittels Lipiodol.
Neurol. polska 11, 1:57 (1928);
Ref.: Zbl. Neur. 51, 32 (1929).
14. Brouwer, B. und J. Oljenick: Lipiodol-test in tumors of the spinal cord.
Acta psychiatr. 1, 1:15 (1926);
Ref.: Zbl. Neur. 46, 584 (1927).
15. Bruns, L.: Über einen Fall von metastatischem Carci-
nom an der Innenfläche der Dura mater
cervicalis und an den unteren Wurzeln des
Plexus brachialis der linken Seite, nebst
Bemerkungen über die Symptomatologie
und Diagnose des Wirbelkrebses.
Arch. Psych. Nervenkr. 31, 1/2:128 (1899).
16. Bychowski, Z.: Über den Polymorphismus der multiplen
Sklerose.
Księga Jubileuszowa E. Flatau, Warszawa
1929, S. 510;
Ref.: Zbl. Neur. 54, 492 (1930).

17. Cassirer, R.:
Diagnostische und therapeutische Irrtümer
und deren Verhütung, Heft 1: Krankheiten
des Rückenmarks und der peripherischen
Nerven.
Leipzig, Gg. Thieme, 1920.
18. Casten:
Rückenmarkstumor.
Berl. klin. Wschr. 48 I, 1:45 (1911).
19. Collins, J. und
H.E. Marks:
The early diagnosis of spinal cord tumors.
Amer. J. med. Sci. 149, 103 (1915);
Ref.: Z. Neur., Ref.-Bd. 15, 250 (1918).
20. Curschmann, H.:
Beiträge zum Formenreichtum der multiplen
Sklerose.
Z. Neur. 35, 330 (1916).
21. Cushing, H. und
J.B. Ayer:
Xanthochromia and increased protein in the
spinal fluid above tumors of the cauda equina.
Arch. of Neur. 10, 2:167 (1923);
Ref.: Zbl. Neur. 35, 117 (1924).
22. Decker, K.:
Zur neuroradiologischen Untersuchung.
Dtsch. med. Wschr. 80, 46:1691 (1955).
23. Demme, H.:
Die Liquordiagnostik in Klinik und Praxis.
München, J.F. Lehmann, 1935.
24. Dinkler, F.:
Zur Kasuistik der multiplen Herdsklerose
des Gehirns und Rückenmarks.
Dtsch. Z. Nervenhk. 26, 3:233 (1904).
25. Disertori, B.:
Compressioni del midollo spinale simulanti
la sclerosi in placche. Un caso di aracnoi-
dite e un caso di tumore. Verifica chirurgica

Riv. otol. ecc. 12, 426 (1935);
Ref.: Zbl. Neur. 78, 108 (1936).

26. Dosuzkov, T.: Sclerosis multiplex spinalis isolata.
Rev. Neur. 27, 7 (1930);
Ref.: Zbl. Neur. 56, 693 (1930).
27. Ebers, P.: Fall von operiertem Rückenmarkstumor.
Dtsch. med. Wschr. 39 I, 2:70 (1913).
28. Engelking, E.: Grundriß der Augenheilkunde.
Berlin-Göttingen-Heidelberg, J. Springer,
1955.
29. Eskuchen, K.: Liquoruntersuchung. (Neue Deutsche Klinik,
Bd. VI).
Berlin-Wien, Urban und Schwarzenberg, 1930.
30. Fleck, U.: Zur Differentialdiagnose der extra- und
intramedulären Rückenmarkstumoren.
Z. Neur. 76, 322 (1922).
31. Foerster, O.: Zur Diagnostik und Therapie der Rücken-
markstumoren.
Neurol. Centralbl. 39, 19:641 (1920).
32. Foerster, O.: Zur Diagnostik und Therapie der Rücken-
markstumoren.
Dtsch. Z. Nervenhk. 70, 1/3:64 (1921).
33. Franke-Stehmann, W.: Beitrag zur Diagnostik der Rückenmarkstu-
moren.
Arch. Psych. Nervenkr. 96, 623 (1932).
34. Gebhardt, F.: A sclerosis polyinsularistan szenvedök ercesi
zavairol.
Orvosi Hetilap. 1899, 520;
Ref.: Jahresber. Neur. u. Psych. 3, 452 (1900)
35. v. Gehuchten und Lambotte: La laminectomie dans la compression me-
dullaire.
Nevraxe 13, 313 (1913);
Ref.: Z. Neur., Ref.-Bd. 8, 159 (1913/14).

36. Glass, R.L.: Spinal cord tumor occurring without pain or sensory change with a report of a case. Amer. J. med. Sci. 171, 4:552 (1926); Ref.: Zbl. Neur. 44, 464 (1926).
37. Goebel, W. und K. Peter: Die Liquordifferentialdiagnose zwischen multipler Sklerose und Kompression des Rückenmarks. Eine Ergänzung des Nonne'schen Kompressionssyndroms durch die Mastixreaktion. Med. Klin. 19, 44:1454 (1923).
38. Goldflam, S.: Zur Bewertung des Rossolimo'schen Reflexes. (Zugleich Beitrag zur Meningitis circumscripta spinalis und Sclerosis multiplex). Księga Jubileuszowa E. Flatau, Warschau 1929, S. 707; Ref.: Zbl. Neur. 54, 492 (1930).
39. Grosz, K.: Indikationen und Ergebnisse der chirurgischen Behandlung von Rückenmarkskrankheiten. Ref.: Zbl. Neur. 48, 435 (1928).
40. Hammes, E.M.: A tumor of the cauda equina with the Froin syndrome. Arch. of Neur. 11, 1:82 (1924); Ref.: Zbl. Neur. 36, 458 (1924).
41. Hedenius, J. und F. Henschen: Fall af ryggmärgstumör med öfvergaende remissioner. Hygiea 75, 3:257 (1913); Ref.: Jahresber. Neur. u. Psych. 17, 748 (1914).
42. Henschen, G.E.: Kan en ryggmärgstumör spontant ga tillbaka? Upsala läkarefören. förhandl. N.F. VII, 6:378 u. 7/8:483; Ref.: Jahresber. Neur. u. Psych. 6, 663 (1903).

43. Hoff, H. und O. Pötzl: Über Nystagmus bei Tumoren in der Höhe des Dorsalmarks.
Med. Klin. 33 I, 18:598 (1937).
44. Kehrер, H.E.: Gestaltwandel neurologischer Krankheitsbilder.
Med. Klin. 53, 46:1969 (1958).
45. Keschner, M. und W. Malamud: Sensory disturbances in multiple sclerosis. With special reference to the occurrence of level lesions and their differentiation from those of intravertebral tumors.
Arch. of Neur. 12, 6:682 (1924);
Ref.: Zbl. Neur. 40, 687 (1925).
46. v. Keyserlingk, H.: Differentialdiagnostische Erwägungen bei Halsmarkprozessen.
Ärztl. Wschr. 4, 37/38:600 (1949).
47. Klauenflügel, H.: Liquorbefunde bei Rückenmarkstumoren.
Arch. Psych. Nervenkr. 114, 3:506 (1942).
48. Klieneberger, O.L.: Ein eigentümlicher Liquorbefund bei Rückenmarkstumoren.
Mschr. Psych. 28, 4:346 (1910).
49. Klöti, R.: Zur klinischen Differentialdiagnose der multiplen Sklerose.
Schweiz. Arch. Neur. 72, 1/2:141 (1953).
50. Kraiss, W.: Multiple Sklerose und Liquorbefund.
Dtsch. med. Wschr. 74, 41:1229 (1949).
51. Krause, F.: Zur Segmentdiagnose der Rückenmarksgeschwülste, nebst einem neuen durch Operation geheilten Fall.
Berl. klin. Wschr. 38, 22:604 (1901).

52. Krayenbühl, H.: Diagnose und Therapie der chronischen Rückenmarkskompression unter besonderer Berücksichtigung des Rückenmarktumors. Schweiz. med. Wschr. 70, 44:1049 (1940).
53. Kroll, M.: Diagnostische Irrtümer. Zbl. Neur. 33, 76 (1923).
54. Long, E.: Le diagnostic différentiel de la sclérose en plaques et des compressions médullaires. Paris med. 14, 40:272 (1924); Ref.: Zbl. Neur. 40, 207 (1925).
55. Long, Jentzer und deMorsier: Diagnostic différentiel de la sclérose en plaques et de la compression médullaire. V. Reunion neurol. internat. ann., Paris, 30.-31.5.1924; Ber.: Rev. Neur. 1924 I, 6:731.
56. Lotmar, F.: Beitrag zum Liquorbefund bei multipler Sklerose. Schweiz. Arch. Neur. 66, 1/2:193 (1950).
57. Maas, O.: Multiple Tumoren im Bereich des Centralnervensystems. Neurol. Centralbl. 28, 5:283 u. 23:1288 (1909).
58. v. Malaise: Zur Differentialdiagnose der extra- und intramedullären Rückenmarktumoren. Dtsch. Arch. klin. Med. 80, 1/2:143 (1904).
59. Marburg, O.: Zur differentiellen Diagnose lokalisierter spinaler Prozesse. Mitt. Grenzgeb. Med. Chir. 31, 1/2:46 (1918).
60. Marburg, O.: Multiple Sklerose. Handb. d. Neur., Bd. XIII Berlin, J. Springer, 1936.

61. Marchal, R. und P. Martin: Compression medullaire par tumeur a symptomatologie exclusivement motrice.
J. de Neur. 28, 3:205 (1928);
Ref.: Zbl. Neur. 50, 714 (1928).
62. Mattioli, L.: Cinque casi atipici die sclerosi a placche disseminate. Contributo alla diagnosi differenziali. 2.Caso sclerosi a placche disseminate apparentemente esordita come sindrome die Brown-Sequard.
Boll. Soc. med.-chir. Modena 40, 17 (1940);
Ref.: Zbl. Neur. 101, 516 (1942).
63. deMello, A.R.: Arch. brasil. Med. 34, 345 (1944);
Zit. b. Schrader (110).
64. Merzbacher, L. und M.R. Castex: Über ein sehr großes multilobuläres Fibrom im Cervicalmark.
Dtsch. Z. Nervenhk. 46, 2:146 (1913).
65. Messing, Z.: Das Haftenbleiben des Lipjodols in einem Fall von multipler Sklerose.
Polska gaz. lekarska 6, 15:280 (1927);
Ref.: Zbl. Neur. 47, 553 (1927).
66. Meyer, E.: Zur Kenntnis der Rückenmarkstumoren.
Dtsch. Z. Nervenhk. 22, 3/4:232 (1902).
67. Meyer, H.H.: Der Liquor. Untersuchung und Diagnostik.
Berlin-Göttingen-Heidelberg, J. Springer, 1949.
68. Minkowski, M.: Zur Symptomatologie, Diagnose und Therapie der multiplen Sklerose.
Ars Medici 31, 9 u. 10 (1941).
69. Minkowski, M.: Zur klinischen Symptomatologie und zur Behandlung der multiplen Sklerose.
Schweiz. Arch. Neur. 49, 1/2:236 (1942).

70. Müller, E.: Über sensible Reizerscheinungen bei beginnender multipler Sklerose.
Neurol. Centralbl. 29, 1:17 (1910).
71. Müller, H. H. und B. Dattner: Ein unter dem Bilde der multiplen Sklerose verlaufener intramedullärer Tumor spinalis.
Z. Neur. 71, 234 (1921).
72. Niessel-v. Mayendorf: Neurologische Demonstrationen.
Fortschr. d. Med. 39, 16:593 (1921).
73. Nonne, M.: Über einen Fall von intramedullärem ascendierendem Sarcom sowie drei Fälle von Zerstörung des Halsmarks.
Arch. Psych. Nervenkr. 33, 2:393 (1900).
74. Nonne, M.: Meine Erfahrung über die Diagnose und operative Behandlung von Rückenmarkshauttumoren.
Neurol. Centralbl. 27, 15:749 (1908).
75. Nonne, M.: Diagnose und Differentialdiagnose der Rückenmarkshauttumoren.
Dtsch. med. Wschr. 34 II, 39:1701 (1908).
76. Nonne, M.: Kasuistisches zur Differentialdiagnose zwischen multipler Sklerose und Rückenmarkskompression.
Dtsch. med. Wschr. 36 II, 37:1697 (1910).
77. Nonne, M.: Weitere Erfahrungen zum Kapitel der Diagnose von komprimierenden Rückenmarkstumoren.
Dtsch. Z. Nervenhk. 47/48, 436 (1913).
78. Nonne, M.: Negativer anatomischer Befund bei einem unter dem klinischen Bild einer Erkrankung der Cauda equina verlaufenen Fall.
Dtsch. Z. Nervenhk. 55, 4/6:216 (1916).

79. Nonne, M.: Neurol. Centralbl. 38, 7:256 (1919).
80. Nonne, M.: Rückenmarkstumoren. (Aus der Konsiliarpraxis).
Dtsch. med. Wschr. 55 II, 37:1553 (1929).
81. Nonne, M.: Zur Klinik komprimierender Rückenmarkstumoren.
Med. Klin. 28 II, 14:475 (1932).
82. Oppenheim, H.: Über den abdominalen Symptomenkomplex bei Erkrankungen des unteren Dorsalmarks, seiner Wurzeln und Nerven.
Dtsch. Z. Nervenhk. 24, 5/6:325 (1903).
83. Oppenheim, H.: Zur sakralen Form der Sclerosis multiplex.
Neurol. Centralbl. 26, 23:1106 (1907).
84. Oppenheim, H.: Diagnose und Behandlung der Geschwülste innerhalb des Wirbelkanals.
Dtsch. med. Wschr. 35 II, 44:1905 (1909).
85. Oppenheim, H.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 6. Aufl.
Berlin, S. Karger, 1913.
86. Oppenheim, H.: Weitere Beiträge zur Diagnose und Differentialdiagnose des Tumor medullae spinalis.
Mschr. Psych. 33, 6:451 (1913).
87. Oppenheim, H.: Der Formenreichtum der multiplen Sklerose.
Dtsch. Z. Nervenhk. 52, 3/4:169 (1914).
88. Oppenheim, H. und M. Borchardt: Weiterer Beitrag zur Erkennung und Behandlung der Rückenmarksgeschwülste.
Dtsch. Z. Nervenhk. 60, 1/3:1 (1918).

89. Paleari, A.:
Difficolta diagnostiche in casi di tumori endomidollare.
Contributo clinico ed anatomo-pathologico.
Riv. Neur. 12, 269 (1939);
Ref.: Zbl. Neur. 96, 91 (1940).
90. Pameyer, J. H.:
Zwei Fälle intravertebraler extraduraler Geschwulst.
Ned. Tijdschr. Geneesk. 61 I, 816 (1917);
Ref.: Z. Neur., Ref.-Bd. 14, 454 (1917).
91. Petren, K. und G. Petren:
Studium über Rückenmarkstumoren.
Acta med. scand. 59, 1/6:595 (1923);
Ref.: Zbl. Neur. 35, 402 (1924).
92. Pette, H.:
Die akut entzündlichen Erkrankungen des Nervensystems.
Leipzig, Gg. Thieme, 1942.
93. Quensel, F.:
Ein Fall von Sarcom der Dura spinalis.
Neurol. Centralbl. 17, 11:482 (1898).
94. Ranzi, E. und G. Sgalitzer:
Über die Ergebnisse unserer Operationen wegen Rückenmarkstumor.
Ref.: Zbl. Neur. 86, 541 (1937).
95. Reichmann, V.:
Über einen operativ geheilten Fall von mehrfachen Rückenmarksgeschwülsten bei Recklinghausen'scher Krankheit nebst Bemerkungen über das chemische und cytologische Verhalten des Liquor cerebrospinalis bei Gehirn- und Rückenmarksgeschwülsten.
Dtsch. Z. Nervenhk. 44, 1/2:95 (1912).
96. Rennert, H.:
Zur Differentialdiagnose Spinaltumor - Multiple Sklerose.
Psychiatr., Neur. u. med. Psychol. 2, 12:353 (1950).

97. Rennert, H.: Weiteres zur Differentialdiagnose Spinaltumor - Multiple Sklerose (unter besonderer Berücksichtigung des Auftretens von Remissionen und supraläsionellen Störungen bei Spinaltumoren).
Psychiatr., Neur. u. med. Psychol. 5, 12:414 (1953).
98. Rittmeister, J.F.: Die klinische und biologische Bedeutung des Rossolimo'schen Reflexes.
Schweiz. Arch. Neur. 38, 2:239 (1936)
u. 39, 1:142 (1937).
99. Roger, H.: Les epreuves lipiodes sous arachnoidiennes et epidurales de Sicard dans le diagnostic des lesions vertebromeningomedullaires.
Paris med. 15, 7:145 (1925);
Ref.: Zbl. Neur. 41, 48 (1925).
100. Rolshoven, L.: Ein Fall von extramedullärem, intraduralem Tumor des Dorsalmarks ohne sensible Reizerscheinungen.
Med. Diss. Köln 1938 (U 39.6110).
101. Rosner, S.: Neurosurgical lesions diagnosed as multiple sclerosis.
J. nerv. Dis. 108, 113 (1948);
Ref.: Zbl. Neur. 110, 301 (1950).
102. Rotter, R.: Zur Differentialdiagnose der multiplen Sklerose.
Dtsch. Z. Nervenhk. 71, 1/3:45 (1921).
103. Saenger: Intramedullärer Rückenmarkstumor (Gliom).
Neurol. Centralbl. 17, 16:763 (1898).
104. Schaltenbrand, G.: Die multiple Sklerose des Menschen.
Leipzig, Gg. Thieme, 1943.

105. Scheid, W.: Über Liquorveränderungen nach Lumbalpunktion. Zugleich ein Beitrag zur Frage postpunktioneller Symptome.
Z. Neur. 163, 2/3:397 (1938).
106. Schlesinger, H.: Über centrale Tuberculose des Rückenmarks.
Dtsch. Z. Nervenhk. 8, 5/6:398 (1896).
107. Schlesinger, H.: Über einige bulbäre Symptomenkomplexe mit acutem und subacutem Beginne.
Z. klin. Med. 32, Supplement-Heft, 51 (1897).
108. Schlesinger, H.: Über erfolgreich operierte Rückenmarkstumoren und über das "Kompressionssyndrom" des Liquor cerebrospinalis.
Wien. klin. Wschr. 28, 18:463 (1915).
109. Schmelz, J.: Über Meningealveränderungen bei einigen chronischen Rückenmarksaaffektionen (Multiple Sklerose, amyotrophische Lateralsklerose, chron. Myelitiden).
Arb. Neur. Inst. Wien 20, 243 (1913).
110. Schrader, A.: Die multiple Sklerose.
Handb. d. inn. Med., 4. Aufl., Bd. V/2
Berlin-Göttingen-Heidelberg, J. Springer, 1953.
111. Schrader, A. und H. Weise: Kasuistischer Beitrag zur Differentialdiagnose zwischen spinaler Erscheinungsform der multiplen Sklerose und Rückenmarkstumor.
Nervenarzt 22, 12:447 (1951).
112. Schreiber, A.: Weitere Beiträge zum Kapitel vom Formenreichtum der multiplen Sklerose.
Dtsch. Z. Nervenhk. 61, 1/6:341 (1918).

113. Schröder, J.F.: Über Liquorveränderungen bei der multiplen Sklerose.
Allg. Z. Psych. u. Grenzgeb. 113, 172 (1939).
114. Schultze, F.: Über Diagnose und erfolgreiche chirurgische Behandlung von Geschwülsten der Rückenmarkshäute.
Dtsch. Z. Nervenhk. 16, 1/2:114 (1899).
115. Schultze, F.: Zur Diagnostik und operativen Behandlung der Rückenmarkshautgeschwülste.
Mitt. Grenzgeb. Med. Chir. 12, 1:153 (1903).
116. Schultze, F.: Zur Diagnostik und operativen Behandlung der Rückenmarkshauttumoren.
Münch. med. Wschr. 54 II, 28:1361 (1907).
117. Schultze, F.: Weiterer Beitrag zur Diagnose und operativen Behandlung von Geschwülsten der Rückenmarkshäute und des Rückenmarks.
Erfolgreiche Operation eines intramedullären Tumors.
Dtsch. med. Wschr. 38 II, 36:1676 (1912).
118. Seelert: Operierter Rückenmarkstumor.
Neurol. Centralbl. 37, 9:329 (1918).
119. Serko, A.: Einiges zur Diagnostik der Rückenmarksgeschwülste.
Z. Neur. 21, 262 (1914).
120. Seuberling, O.: Der Liquor bei der multiplen Sklerose.
Nervenarzt 13, 8:359 (1940).
121. Sharpe, N.: Tumor of the spinal cord and its membranes.
Med. rec. 99, 3:93 (1921);
Ref.: Zbl. Neur. 25, 257 (1921).

122. Sharpe, N.: The atypical spinal tumor.
Amer. J. med. Sci. 167, 4:542 (1924);
Ref.: Zbl. Neur. 38, 161 (1924).
123. Sibelius: Bidrag till de rygmärggen intressande tumörernas diagnostik och patologiska anatomi.
Finska läkaressällsk handl. XLI, 9:1021 (1899);
Ref.: Jahresber. Neur. u. Psych. 3, 686 (1900).
124. Stertz, G.: Zwei Fälle von intramedullärem Gliom.
Neurol. Centralbl. 25, 9:424 (1906).
125. Stertz, G.: Klinische und anatomische Beiträge zur Kasuistik der Rückenmarks- und Wirbeltumoren.
Mschr. Psych. 20, 3:195 (1906).
126. Stoltzenberg, W.: Die multiple Sklerose im Klimakterium der Frauen.
Nervenarzt 20, 9:422 (1949).
127. Stransky, E. und J.K. Waldschütz: Das klinische Gesicht der multiplen Sklerose.
Wien, W. Mandrich, 1951.
128. Stursberg, H.: Über einen operativ geheilten Fall von extramedullärem Tumor mit schmerzfreiem Verlauf.
Dtsch. Z. Nervenhk. 32, 2/3:113 (1907).
129. Sunder-Plassmann, P.: Neurochirurgischer Beitrag zur multiplen Sklerose.
Bruns' Beitr. klin. Chir. 181, 337 (1951).
130. Taussig, L. und J. Divis: Zur Diagnose und Therapie der Rückenmarkstumoren.
Rev. Neur. 25, 289 u. 332 (1928);
Ref.: Zbl. Neur. 52, 485 (1929).
131. Veraguth, O.: Subduraler Tumor auf dem Lumbosakralmark. Lipiodolbild. Operation. Heilung.
Schweiz. med. Wschr. 55, 45:1022 (1925).

132. Voss, G. und P. Sobczyk: Zur Differentialdiagnose und Klinik des
Stiftglioms im Kindesalter.
Dtsch. Z. Nervenhk. 155, 127 (1943).
133. v. Wagenen, W.P. und J. Rossier: Diagnostic tardif et diagnostic precoce
des tumeurs intrarachidiennes.
Schweiz. med. Wschr. 1939 I, 141;
Ref.: Zbl. Neur. 94, 308 (1939).
134. Wagner, F.F.: The protein content of the spinal fluid in
spinal subarachnoid block. A report on
838 double punctures.
Acta psychiatr. 22, 283 (1947);
Ref.: Zbl. Neur. 106, 226 (1949).
135. Wechsler, J.S.: A Textbook of Clinical Neurology.
Philadelphia und London, W.B. Saunders
und Co., 1941.
136. Weil, G.: Zur Kasuistik der Laminektomie.
Wien. klin. Wschr. 59, 8:126 (1947).
137. Weise, H. und A. Schrader: Auswertung von 300 Liquorbefunden bei
der multiplen Sklerose.
Z. klin. Med. 145, 576 (1949).
138. Wexberg, E.: Zur Differentialdiagnostik der multiplen
Sklerose.
Z. Neur. 99, 1/2:43 (1925).
139. Wiersma, D.: Clinical and anatomical experiences in two
cases of spinal cord tumor.
Acta psychiatr. 3, 1:63 (1928);
Ref.: Zbl. Neur. 50, 715 (1928).

Herrn Oberarzt Prof. Dr. Max Kaess
möchte ich an dieser Stelle für die
freundliche Überlassung des Themas und
für die Übernahme des Referats viel-
mals danken.



LEBENS LAUF

Ich wurde am 10. Februar 1931 in München als Sohn des städt. Gewerbe-Studienrates Otto Blinzinger und seiner Ehefrau Johanna geboren. Nach vierjähriger Volksschulzeit besuchte ich die Maria-Theresia-Oberrealschule in München, an der ich am 17. Juli 1951 das Reifezeugnis erhielt. Vom November 1951 bis einschließlich Februar 1957 war ich an der Medizinischen Fakultät meiner Heimatuniversität immatrikuliert. Während der Semesterferien arbeitete ich als Famulus am I. Anatomischen Institut der Universität München (Direktor Prof. Dr. R. Heiß), am Pathologischen Institut des Städt. Krankenhauses München-Schwabing (Direktor Prof. Dr. L. Singer) und in der Nervenlinik der Universität München (Direktor Prof. Dr. K. Kolle). Nach dem Studium von fünf Semestern vorklinischer Medizin legte ich am 25. März 1954 die ärztliche Vorprüfung (Physikum) mit dem Gesamturteil "II = gut" ab. Nach weiteren sechs Semestern klinischer Medizin bestand ich am 19. August 1957 die ärztliche Prüfung (Staatsexamen) mit dem Urteil "I = sehr gut". Vom 1. Oktober 1957 bis 31. Dezember 1958 war ich als Medizinalassistent am Pathologischen Institut des Städt. Krankenhauses München-Schwabing (Direktor Prof. Dr. L. Singer) tätig. Seit 1. März 1959 bin ich apl. Assistent am Hirnpathologischen Institut der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie (Max-Planck-Institut) in München (Direktor Prof. Dr. W. Scholz).

